Barnonkologi-handboken

Stöddokument

2026-11-17 Version: 1.0

REGIONALA CANCERCENTRUM I SAMVERKAN

Innehållsförteckning

Kapitel 1
Sammanfattning 13

Kapitel 2
Inledning 14

2.1 Stöddokumentets innehåll och syfte 14
2.2 Underlag för innehållet 15
2.3 Versionshantering 15

Kapitel 3
Förkortningar och termer 16

Kapitel 4
Omhändertagande av barnen 19

4.1 Inledning 19
4.2 Barncancercentrum 21
4.3 Rutin i omhändertagandet vid nyinsjuknande 22
4.4 Fortsatt omhändertagande 22
4.5 Checklistor inför överflyttning av ny patient 22
4.6 Huvudansvar på Barncancercentrum 24
4.7 Teamarbete 25
4.8 Vård i hemmet 25
4.9 Skolbesök och förskolebesök 25
4.10 Kontroller vid besök i slutenvård/dagvård under pågående behandling 27
4.11 Att tänka på inför behandling på Barncancercentrum om barnet befinner sig på ett länssjukhus/hemortssjukhus 28

Kapitel 5
Omvårdnad 29

5.1 Kunskap/Utveckling 29
5.2 Andning/Cirkulation 30
5.3 Nutrition 32
5.4 Elimination 41
5.5 Slemhinnor/Hud/Hår 44
5.6 Aktivitet 46
5.7 Sömn 49
5.8 Smärta 50

5.9 Sexualitet/Fertilitet 52
5.10 Psykosocialt 53

Kapitel 6
Leukemi – handläggning vid nyinsjuknande 54

6.1 Leukemi – bakgrund, klassifikation och symtom 54
6.2 Initial bedömning 56
6.3 Provtagning 57
6.4 Undersökningar 58
6.5 Kontroller 60
6.6 Initial handläggning 61
6.7 Akuta komplikationer 64
6.8 Information till familjen 70
6.9 Omhändertagande av familjen 70
6.10 Rutiner på länssjukhuset/hemortssjukhuset 71
6.11 Behandling 71

Kapitel 7
Tumör i centrala nervsystemet (CNS) – handläggning vid nyinsjuknande 72

7.1 CNS-tumörer – bakgrund, klassifikation och symtom 72
7.2 Undersökningar 77
7.3 Kontroller 78
7.4 Handläggning vid ökat intrakraniellt tryck 78
7.5 Information till familjen 81
7.6 Omhändertagande av familjen 81
7.7 Rutiner på avdelningen 81
7.8 Neurokirurgen 82
7.9 Postoperativa kontroller 83
7.10 Postoperativ mobilisering 85
7.11 Övriga besvär som kan uppkomma tidigt postoperativt 86
7.12 Biopsisvar/PAD 89
7.13 Behandling 89

Kapitel 8
Lymfom/solid tumör - handläggning vid nyinsjuknande 91

8.1 Lymfom 91
8.2 Wilms tumör (nefroblastom) 96
8.3 Neuroblastom 98
8.4 Hepatoblastom 102
8.5 Retinoblastom 104
8.6 Sarkom 107
8.7 Rhabdomyosarkom 107

8.8 Osteosarkom 109
8.9 Ewings sarkom 112
8.10 Information till familjen 114
8.11 Omhändertagande av familjen 114
8.12 Rutiner på länssjukhuset/hemortssjukhuset 115

Kapitel 9
Cytostatika 116

9.1 Bleomycin 117
9.2 Busulfan 117
9.3 Cisplatin 119
9.4 Cyklofosfamid 120
9.5 Cytarabin 121
9.6 Dakarbazin 122
9.7 Daktinomycin 123
9.8 Daunorubicin 124
9.9 Doxorubicin 125
9.10 Epirubicin 126
9.11 Etoposid 127
9.12 Fludarabin 128
9.13 Gemcitabin 129
9.14 Idarubicin 130
9.15 Ifosfamid 131
9.16 Irinotekan 132
9.17 Karboplatin 133
9.18 Krisantaspas 134
9.19 Lomustin 136
9.20 Melfalan 137
9.21 Merkaptopurin 137
9.22 Metotrexat 140
9.23 Mitoxantron 143
9.24 Pegaspargas 144
9.25 Temozolomid 147
9.26 Tioguanin 148
9.27 Topotekan 149
9.28 Trippelbehandling 150
9.29 Vinkaalkaloider 150
9.30 Vinblastin 151
9.31 Vindesin 152
9.32 Vinkristin 153
9.33 Vinorelbin 154

Kapitel 10
Högdos metotrexat 156

10.1 Startkriterier 156
10.2 Förberedelser 156
10.3 Urinmätning 157
10.4 Kontroll av urin-pH 158
10.5 Läkemedel som ska ordineras 158
10.6 Genomförande 160
10.7 Natriumbikarbonatdropp (NaBik-dropp) 163
10.8 Metotrexatkoncentration 163
10.9 Kreatinin 163
10.10 Folinsyra och levofolinsyra (dinatriumlevofolinat) 163
10.11 Glukarpidase (t.ex. Voraxaze®) 164
10.12 Läkemedel som är kontraindicerade vid behandling med högdos metotrexat 165

Kapitel 11
Cytostatika – hantering och rutiner 166

11.1 Beställning och beredning 166
11.2 Skyddsutrustning 166
11.3 Iordningställande 167
11.4 Förberedelse inför administrering 168
11.5 Administrering – Infusion av cytostatika 169
11.6 Administrering - Injektion av cytostatika 170
11.7 Avfall i samband med administrering 174
11.8 Hantering av utsöndringar 174
11.9 Hantering av spill 177
11.10 Graviditet och amning 178
11.11 Extravasering 179
11.12 Rutiner på avdelningen 184

Kapitel 12
Övriga läkemedel 185

12.1 Aciklovir (t.ex. Zovirax®) 185
12.2 Allopurinol 186
12.3 Alteplas (t.ex. Actilyse®) 187
12.4 Amfotericin B (t.ex. AmBisome®) 188
12.5 Aprepitant (t.ex. Emend®) 190
12.6 Betametason (t.ex. Betapred®) 191
12.7 Ciklosporin (t.ex. Sandimmun®) 192
12.8 Defibrotid 194
12.9 Dexametason 195

12.10 Dexrazoxan....196
12.11 Filgrastim (t.ex. Neupogen®, Zarzio®, Nivestim®)....198
12.12 Flukonazol (t.ex. Diflucan®)....200
12.13 Ganciklovir (t.ex. Cymevene®)....202
12.14 Granisetron....203
12.15 Immunglobulin (IVIG)....204
12.16 Isotretinoin....205
12.17 Kaspofungin (t.ex. Cancidas®)....207
12.18 Magnesiumhydroxid....208
12.19 Meropenem....209
12.20 Mesna (t.ex. Uromitexan®)....210
12.21 Metronidazol (t.ex. Flagyl®)....211
12.22 Morfin....212
12.23 Naloxegol (t.ex. Moventig®)....213
12.24 Naloxon....214
12.25 Natriumtiosulfat....215
12.26 Olanzapin....216
12.27 Omeprazol/Esomeprazol (t.ex. Nexium®)....217
12.28 Ondansetron....218
12.29 Palonosetron....219
12.30 Piperacillin/tazobactam....220
12.31 Posakonazol (t.ex. Noxafil®)....221
12.32 Prednisolon....222
12.33 Prometazin (t.ex. Phenergan®)....223
12.34 Rasburikas (t.ex. Fasturtec®)....224
12.35 Takrolimus (t.ex. Prograf®, Adport®)....225
12.36 Teikoplanin (t.ex. Targocid®)....227
12.37 Tobramycin (t.ex. Nebcina®)....228
12.38 Trimetoprim-sulfametoxazol (t.ex. Bactrim®)....229
12.39 Ursodeoxicholsyra (t.ex. Ursofalk®)....230
12.40 Vankomycin....231
12.41 Varicella zoster – immunoglobulin (VZIG)....232
12.42 Vorikonazol (t.ex. Vfend®)....234
12.43 Blandbarhet av läkemedel....235

Kapitel 13
Målriktade läkemedel och immunologiska behandlingar....236

13.1 Målriktade läkemedel....236
13.2 Immunterapi....238
13.3 Bevacizumab....239
13.4 Blinatumomab....240
13.5 Dabrafenib....242
13.6 Dinutuximab beta....243

13.7 Gemtuzumabozogamicin 245
13.8 Imatinib 247
13.9 Inotuzumabozogamicin 248
13.10 Nivolumab 250
13.11 Rituximab 251
13.12 Trametinib 253
13.13 CAR-T-behandling 254

Kapitel 14
Transfusion 263

14.1 Allmänt 263
14.2 Beställning av blodkomponent 264
14.3 Leverans och mottagning av blodkomponenter 265
14.4 Inför transfusion 265
14.5 Dokumentation och återrapportering till Transfusionsmedicin 266
14.6 Erytrocytkoncentrat 266
14.7 Trombocytkoncentrat 268
14.8 Plasma 269
14.9 Transfusionsreaktion 270

Kapitel 15
Centrala infarter 271

15.1 Subkutan venport (SVP) 272
15.2 Central venkateter (CVK) 276
15.3 Provtagning via SVP/CVK 283
15.4 Injektion, infusion och transfusion via SVP/CVK 284
15.5 Dagliga observationer av central infart 286
15.6 Risker och komplikationer 287
15.7 SVP/CVK vid olika undersökningar 289

Kapitel 16
Undersökningar 291

16.1 Audiogram 291
16.2 Benmärgsaspiration 292
16.3 Benmärgsbiopsi 295
16.4 Binjuremärgscintigrafi (MIBG) 296
16.5 Biopsi 298
16.6 Datortomografi (CT) 300
16.7 Hudbiopsi 301
16.8 Iohexol-clearance 301
16.9 Lumbalpunktion 302
16.10 Lungfunktionsundersökning 304
16.11 Magnetresonanstomografi (MRT) 306

16.12 PET/CT, PET/MR 307
16.13 Skelettscintigrafi 309
16.14 Ultraljud hjärta/ekokardiografi 310
16.15 Ögonundersökning 311

Kapitel 17
Provtagningar 312

17.1 Adenovirus 312
17.2 Alfa 1-Fetoprotein (AFP) 313
17.3 Aspergillus antigen (Galactomannan) 313
17.4 Benmärgsprover 313
17.5 Betaglukan (svampantigen) 313
17.6 Blåssekret - PCR (HSV / VZV) 314
17.7 CD34+ 314
17.8 Chimerism 315
17.9 Ciklosporinkoncentration 315
17.10 Cytomegalovirus (CMV) 316
17.11 Epstein-Barrvirus (EBV) 316
17.12 HCG (Beta-hCG) 317
17.13 HLA-typning 317
17.14 HVA och VMA (i urinen) 317
17.15 Immunofenotypning (flödescytometri) i blod 318
17.16 Kromogranin A 319
17.17 Likvorcytologi 319
17.18 Metotrexatkoncentration 319
17.19 Metoxikatekolaminer, Metoxityramin 320
17.20 NSE (neuronspecifikt enolas) 321
17.21 Pneumocystis jirovecii 321
17.22 Takrolimuskoncentration 322
17.23 Tiopurinmetaboliter 322
17.24 TPMT (tiopurinmetyltransferas) 323
17.25 Tumörlysstatus 323
17.26 Varicella zostervirus (VZV-IgG) 324

Kapitel 18
Febril neutropeni 325

18.1 Inledning 325
18.2 Definitioner 325
18.3 När barnet är hemma 326
18.4 När barnet är på väg in till sjukhuset 326
18.5 Febernedsättande 327
18.6 När barnet kommer till sjukhuset 327
18.7 Kontroller vid ankomst 327

18.8 Klinisk bedömning....328
18.9 Provtagning....330
18.10 Behandling....334
18.11 Kontroller under vårdtiden....338
18.12 Rutiner under inläggningen....338
18.13 Hemgång....339
18.14 Icke neutropen feber....340

Kapitel 19
Enteral nutrition....343

19.1 Nasogastrisk sond (ventrikelsond)....343
19.2 Perkutan endoskopisk gastrostomi = PEG....348
19.3 Gastrostomiknapp....352
19.4 Risker och komplikationer vid gastrostomi....355
19.5 Matning via sond/gastrostomi....358
19.6 Läkemedel via sond/gastrostomi....361
19.7 Om gastrostomi inte används....362
19.8 Uppföljning vid enteral nutrition....362

Kapitel 20
Mun- och tandvård....363

20.1 Specialisttandvården/Pedodonti....363
20.2 Tandvård....364
20.3 Munslemhinnevård....365
20.4 Biverkningar i munhålan....365
20.5 Bedömning av munslemhinna....366
20.6 Rekommenderade produkter för munvård och smärtlindring....368

Kapitel 21
Stamcellstransplantation....372

21.1 Inledning....372
21.2 Två typer av SCT....372

Kapitel 22
Autolog stamcellstransplantation....374

22.1 Indikationer....374
22.2 Förberedelser....375
22.3 Genomförande....376
22.4 Kontroller....381
22.5 Provtagning....382
22.6 Transfusion....382

22.7 Rutiner i samband med högdosbehandling och fram till 3 månader efter högdosbehandlingen. 383
22.8 Inför hemgång eller överflyttning till länssjukhuset/hemortssjukhuset 386
22.9 Läkemedel 386
22.10 Nutrition 388
22.11 Infektioner 389
22.12 Sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS) 392
22.13 Uppföljning efter högdosbehandling 394
22.14 Organkontroller 396
22.15 Vaccinationer efter högdosbehandling 402
22.16 Råd och rekommendationer efter högdosbehandling 403

Kapitel 23
Allogen stamcellstransplantation 405

23.1 Indikationer 405
23.2 Förberedelser 406
23.3 Genomförande 407
23.4 Kontroller 410
23.5 Provtagning 412
23.6 Transfusion 412
23.7 Rutiner när barnet är isolerat efter allogen SCT 413
23.8 Rutiner när barnet är ”delvis isolerat” under inneliggande vård efter allogen SCT 418
23.9 Inför hemgång eller överflyttning till länssjukhuset/hemortssjukhuset 423
23.10 Läkemedel 424
23.11 Nutrition 427
23.12 Infektioner 428
23.13 GvHD (Graft versus Host Disease) 439
23.14 Akut GvHD 440
23.15 Kronisk GvHD 443
23.16 Sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS) 444
23.17 Uppföljning efter SCT 446
23.18 Organkontroller 448
23.19 Vaccinationer efter SCT 450
23.20 Råd och rekommendationer efter SCT 451
23.21 Sena biverkningar 452

Kapitel 24
Strålbehandling 460

24.1 Indikationer 460
24.2 Definitioner 460

24.3 Verkningsmekanism....463
24.4 Förberedelser....463
24.5 Genomförande....466
24.6 Protonstrålning....468
24.7 Biverkningar....472

Kapitel 25
Riktlinjer för socialt liv....475

25.1 Lekterapi....475
25.2 Sjukhusundervisningen....475
25.3 Skola....475
25.4 Förskola....476
25.5 Vistelse i samhället....476
25.6 Fysisk aktivitet....476
25.7 Husdjur....477
25.8 Bad....477
25.9 Sol....477
25.10 Utlandsresa....477

Kapitel 26
Vattkoppor....478

26.1 Bakgrund....478
26.2 Smittspridning....478
26.3 Nydiagnostiserade barn med onkologisk sjukdom....479
26.4 Insjuknande i vattkoppor under pågående behandling....480
26.5 Exponering för vattkoppor....480
26.6 Läkemedel....484
26.7 Vaccination....485
26.8 Vattkoppor i skolan....485

Kapitel 27
Uppföljning efter avslutad behandling....486

27.1 Uppföljning på mottagningen/dagvården....486
27.2 Multiprofessionell rehabiliteringsutredning....490
27.3 Nyckelmottagning....492
27.4 Transition/överföring till vuxenvård....494
27.5 Uppföljningsmottagning för vuxna efter barncancer....495

Kapitel 28
Arbetsgruppen....497

28.1 Arbetsprocess och granskning....497
28.2 Arbetsgruppens medlemmar....497

28.3 Jäv och andra bindningar 498
28.4 Stöddokumentets förankring....498

Kapitel 29
Källor 500

29.1 Riktlinjer, rekommendationer och behandlingsprotokoll 500
29.2 Nationella kunskapsstöd....501
29.3 Vårdplaneringsgrupper 502
29.4 Informationsmaterial 503

Bilaga 1
Faktagranskare 504

KAPITEL 1

Sammanfattning

Barnonkologihandboken är avsedd att fungera som ett enhetligt, evidensbaserat och praktiskt stöd för all vårdpersonal i behandling och omhändertagande av barn och ungdomar med onkologisk sjukdom. Syftet är att underlätta det kliniska arbetet och bidra till en jämlik och högkvalitativ vård.

Handboken sammanställer och strukturerar nationellt överenskomna rekommendationer som omfattar hela vårdförloppet – från nyinsjuknande och behandling till understödjande vård och långtidsuppföljning. Den innehåller rekommendationer för akut handläggning, provtagningar och undersökningar, läkemedelshantering, säkerhetsaspekter samt kommunikation och samverkan mellan vårdgivare. Hänvisningar till lokala rutiner och riktlinjer anges löpande i texten när sådana är relevanta. Handboken ska komplettera, men inte ersätta aktuella behandlingsprotokoll, nationella vårdprogram, kunskapsstöd eller lokala riktlinjer.

Dokumentet är framtaget i nära samarbete mellan samtliga barncancercentra i Sverige och bygger på aktuell klinisk praxis samt nationella och internationella kunskapskällor. Strukturen följer en kliniskt användbar indelning och omfattar både praktisk vägledning och övergripande principer för barnonkologisk vård, diagnosspecifika avsnitt och stödprocesser.

KAPITEL 2

Inledning

Cancer hos barn är ovanligt i Sverige. Varje år insjuknar cirka 350 barn i en cancersjukdom. Överlevnaden är i dag cirka 88 procent, även om prognosen varierar mellan olika diagnoser. Vid varje given tidpunkt befinner sig cirka 750–800 barn under aktiv behandling för cancer runt om i landet. I Sverige finns uppskattningsvis över 12 000 personer som överlevt cancer som barn, vilka följs upp vid landets Nyckelmottagningar eller Uppföljningsmottagningar.

2.1 Stöddokumentets innehåll och syfte

Barnonkologihandboken innehåller samlade kliniska rekommendationer, behandlingsrutiner och praktiska vägledningar för vanligt förekommande situationer inom barnonkologi.

Syftet med stöddokumentet är att på ett praktiskt, strukturerat och lättillgängligt sätt underlätta det dagliga arbetet inom barncancervården. Målet är att främja en standardiserad handläggning samt bidra till en jämlik och kvalitetssäker vård.

Innehållet riktar sig främst till sjuksköterskor, men fungerar även som stöd för läkare, undersköterskor och andra professioner som möter barn med cancer i sin kliniska vardag.

Med begreppet ”barn” avses barn och ungdomar i åldrarna 0–18 år.

2.2 Underlag för innehållet

Stöddokumentet sammanställer och harmoniserar material från flera källor:

- Styrande och stödjande dokument från landets barncancercentra och andra samarbetande verksamhet
- Nationella vårdprogram och övriga kunskapsstöd
- Vårdhandboken
- Nationella rekommendationer och internationella behandlingsprotokoll
- Läkemedelsregimer och beslutsstöd för läkemedel till barn (ePed)
- Klinisk erfarenhet och experters samlade bedömningar

2.3 Versionshantering

Den här versionen (1.0) fastställdes i RCC i samverkan 2026-11-17

Detta är det första nationella stöddokumentet inom området. Dokumentets innehåll baseras på tidigare versioner av Barnonkologihandboken vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset. Den ursprungliga utgåvan publicerades 2019 för användning vid Södra Älvsborgs Sjukhus och omarbetades 2021 i syfte att kunna användas inom VGR+ (Västra Götalandsregionen, Region Halland, Region Värmland och Region Jönköpings län). En ny revidering genomfördes 2023.

För att säkerställa ett aktuellt och relevant innehåll inleddes i början av 2025 en större revidering inom VGR+. Detta arbete lade grunden för utvecklingen av en nationell version, som nu publiceras som stöddokument i samverkan mellan samtliga barncancercentra i Sverige.

KAPITEL 3

Förkortningar och termer

Förkortning	Förklaring
ALL	Akut lymfatisk leukemi
AML	Akut myeloisk leukemi
Anslag	Anslag, även kallat ”take”, innebär att stamcellerna har börjat etablera sig i benmärgen efter stamcellstransplantation. Begreppet definieras som den första av tre på varandra följande dagar med neutrofila granulocyter ≥ 0,5.
BAL	Bronkoalveolärt lavage
BRA Stockholm-Huddinge	Barnregionvårdsavdelningen, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge
BTB	Barntumörbanken
CAR-T	Chimeric Antigen Receptor T-cell
CAST Stockholm-Huddinge	Cellterapi och Allogen stamcellstransplantation, Karolinska Universitetssjukhuset Huddinge
CDK	Central dialyskateter
ChiCaP	Childhood Cancer Predisposition
CMV	Cytomegalovirus
CNS	Centrala nervsystemet
CPS	Cancerpredispositionssyndrom
CRS	Cytokine Release Syndrome
CT	Computed Tomography (datortomografi)
CVK	Central venkateter
DED	Doxorubicinekvivalent dos
DIC	Disseminerad intravasal koagulation
DIPG	Diffust infiltrerande ponsgliom
DLI	Donor Lymphocyte Infusion
DMSO	Dimetylsulfoxid
Dubbeldusch	Barnet ska tvåla in hela kroppen, skölja av och sen tvåla in en gång till vid varje dusch

EBV	Epstein-Barrvirus
ePed	Erfarenhets och evidensbaserad databas för barnläkemedel
FISH	Fluorescens in situ-hybridisering, metod för att påvisa genetiska avvikelser i celler och vävnad
GCS	Glasgow Coma Scale, en skattningsskala för bedömning av vakenhets- och medvetandegrad
G-CSF	Granulocytkolonistimulerande faktor
GMS	Genomic Medicine Sweden
GvHD	Graft-versus-Host-Disease
GvL	Graft-versus-Leukemia
Gy	Gray - enhet för stråldos
HLA-typ	Humant leukocytantigen.
Hudbarriärskydd	Produkter för att skydda hudens barriärfunktion, t.ex. Cavilon®
ICANS	Immune effector Cell-Associated Neurotoxicity syndrome
IVIG	Intravenöst immunglobulin
KNS	Koagulasnegativa stafylokocker
LP	Lumbalpunktion
MDS	Myelodysplastiskt syndrom
MRD	Measurable Residual Disease
MRT	Magnetresonanstomografi, bilddiagnostik med magnetfält och radiovågor istället för röntgenstrålar
MRT T2*	MRT-metod för att påvisa järninlagring i vävnader
NaBik-dropp	Natriumbikarbonatdropp
NHL	Non-Hodgkins lymfom
NRFit-koppling	Neuraxial Regional Fit, särskild koppling för intratekal behandling som förhindrar felkoppling till intravenösa system
NSAID	Icke-steroida antiinflammatoriska läkemedel
PAD	Patologisk anatomisk diagnos
PCR	Polymerase Chain Reaction, metod för att påvisa specifika DNA- eller RNA-sekvenser
PEG	Perkutan endoskopisk gastrostomi
PTLD	Post-Transplant Lymphoproliferative Disease

REDCap	Research Electronic Data Capture, webbaserat system för forskningsdata och registerdata
Rescuebehandling	Planerad tillförsel av antidot för att motverka läkemedelstoxicitet
RLS-85	Reaction Level Scale 85, en skattningsskala för bedömning av vakenhets- och medvetandegrad
SAA	Svår aplastisk anemi
SBCR	Svenska Barncancerregistret
SCT	Stamcellstransplantation
SOS	Sinusoidalt obstruktionssyndrom i levern, även kallat Veno-Occlusive Disease (VOD)
Spillbox	Innehåller saneringsmaterial och skyddsutrustning som behövs vid hantering av cytostatikaspill
SVP	Subkutan venport
Swe-PEWS	Svensk Pediatric Early Warning Score, övervakning och bedömning av vitalparametrar hos barn För ytterligare information om Swe-PEWS, dess tillämpning samt de parametrar och graderingar som ingår, se Löf (Regionernas Ömsesidiga Försäkringsbolag)
TBI	Total Body Irradiation (helkroppsbestrålning)
TDM-prov	Therapeutic Drug Monitoring-prov. Koncentrationsbestämning av läkemedel i blod för dosoptimering
TLS	Tumörlyssyndrom
VZIG	Varicella zoster-immunglobulin
VZV	Varicella zoster virus

KAPITEL 4

Omhändertagande av barnen

4.1 Inledning

I Sverige är vården av barn med onkologiska sjukdomar och vissa hematologiska diagnoser centraliserad till särskilda barncancercentra vid universitetssjukhusen i Umeå, Uppsala, Stockholm, Linköping, Göteborg och Lund. Vården är högspecialiserad och innefattar multidisciplinära insatser som sträcker sig över flera nivåer inom hälso- och sjukvårdssystemet, från diagnostik och behandling till rehabilitering och långsiktig uppföljning.
Om barnet tillhör ett länssjukhus kan delar av vården ges även där i nära samarbete med ansvarigt barncancercentrum.

Tack vare förbättrade behandlingsmetoder har överlevnaden efter barncancer ökat avsevärt under de senaste decennierna. I dag beräknas att cirka 88 % av de barn som drabbas av cancer överlever sin sjukdom. Den förbättrade prognosen har samtidigt medfört ett ökat fokus på de sena effekter som kan uppstå till följd av sjukdomen och dess behandling.

För att säkerställa en strukturerad och evidensbaserad uppföljning av tidigare barncancerpatienter har särskilda mottagningar för vuxna etablerats under namnet Uppföljningsmottagning för vuxna efter barncancer. Syftet med dessa mottagningar är att identifiera, förebygga och behandla sena komplikationer samt att främja hälsa och livskvalitet hos överlevare i vuxen ålder.

Onkologisk behandling

Behandlingen av barn med en onkologisk sjukdom baseras på standardiserade behandlingsprotokoll som har utarbetats genom omfattande internationella forskningssamarbeten. Dessa protokoll fungerar som strukturerade behandlingsmallar som anpassas efter barnets specifika medicinska förutsättningar för att optimera behandlingen. Sådana förutsättningar kan exempelvis vara ålder, sjukdomstyp, sjukdomsstadium, genetiska faktorer och allmänt hälsotillstånd.

Internationella behandlingsprotokoll

Inom barnonkologin finns ett omfattande och välorganiserat samarbete både inom Norden och Europa, men även med aktörer i andra delar av världen. Detta innebär att barn med exempelvis leukemi får likvärdig behandling oavsett vilket nordiskt land de behandlas i. De behandlingsprotokoll som används är således inte lokalt framtagna utan internationella protokoll som utvärderas och utvecklas fortlöpande.

Detaljerade behandlingsprotokoll men individualiserad vård

Behandlingsprotokollen innehåller detaljerade anvisningar för handläggning av onkologiska sjukdomar. De beskriver stadie- och riskgrupperingar, tidsschema för olika behandlingar, administreringssätt samt tillhörande undersökningar och kontroller. Justeringar kan dock behöva göras utifrån individuella medicinska behov eller som en följd av komplikationer under behandlingens gång.

Om större avvikelser från standardprotokollet behöver göras, exempelvis vid omfattande eller ovanliga biverkningar, komplicerande samtidiga sjukdomar eller behandlingsresistens, tas patientfallet upp vid en nationell multidisciplinär konferens med experter även från andra svenska barncancercentra. I vissa fall konsulteras även internationell expertis.

Övergripande frågor, såsom vilka behandlingsprotokoll som ska användas i Sverige och hur de ska tillämpas, hanteras av nationella barnonkologiska vårdplaneringsgrupper (se nedan). Dessa grupper består av representanter från landets barncancercentra med särskilt intresse och kompetens inom området.

Vårdplaneringsgrupper

SBLG – Svenska Barnleukemigruppen
VCTB – Vårdplaneringsgruppen för CNS-tumörer hos barn
VSTB – Vårdplaneringsgruppen för solida tumörer hos barn
SCT – Svenska Barn-HCT/cellterapigruppen
SBRTG – Svenska Barnradioterapigruppen
VPH – Vårdplaneringsgruppen för pediatrisk hematologi
SAREB - Svenska Arbetsgruppen för Rehabilitering efter Barncancer
SALUB – Svenska Arbetsgruppen för LångtidsUppföljning efter Barncancer

Forskning

Vid Sveriges barncancercentra bedrivs omfattande forskning med syfte att förbättra behandlingar, öka överlevnaden och minska sena biverkningar. All forskning utförs i enlighet med ICH-GCP, en internationell etisk och vetenskaplig kvalitetsstandard som säkerställer att studierna håller hög kvalitet och att insamlade data är tillförlitliga.

I Svenska Barncancerregistret (SBCR) registreras samtliga barn med onkologisk sjukdom och vissa benigna hematologiska sjukdomar. Barntumörbanken (BTB) och Svensk biobank för hematologiska sjukdomar är nationella biobanker där material sparas från tumörvävnad, benmärg, spinalvätska, blod och urin.

Barncancerfonden

Barncancerfonden erbjuder stöd för drabbade familjer och barncanceröverlevare i hela landet. Tillsammans arbetar riksförbund och lokala föreningar för att bidra till en positiv utveckling inom alla områden som rör barncancer.

Barncancerfonden finansierar även forskning som är avgörande för utvecklingen inom barncancerområdet, både för att säkra kliniskt viktiga genombrott och för att stärka omhändertagandet av drabbade barn och deras familjer.

För mer information se Barncancerfonden.

4.2 Barncancercentrum

Barncancercentrum i respektive region har det övergripande ansvaret för alla barn med en onkologisk sjukdom och för barn med allvarliga hematologiska diagnoser.

Omhändertagandet av barnen sker i **nära samarbete** med Barncancercentrum och länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant. Vården bedrivs utifrån en familjecentrerad vård, vilket innebär en nära kontakt med det sjuka barnet, vårdnadshavare och syskon.

4.3 Rutin i omhändertagandet vid nyinsjuknande

- Barn som ska utredas för misstanke om en onkologisk sjukdom kommer till Barncancercentrum vanligtvis via sitt länssjukhus/hemortssjukhus, andra vårdavdelningar på barnsjukhuset eller via barnakuten. I vissa fall blir barnet remitterad från andra specialiteter, exempelvis ortopeden eller neurokirurgen.
- På Barncancercentrum genomförs kompletterande utredning, den definitiva diagnosen ställs och behandlingsplan upprättas. Behandlingen startar alltid på Barncancercentrum. Detta gäller för alla barn.

4.4 Fortsatt omhändertagande

- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus kan delar av behandlingen i vissa fall genomföras där. För vissa diagnoser ges all eller övervägande delen av behandlingen på Barncancercentrum.
- Barncancercentrum finns tillgängligt för konsultation för länssjukhusen/hemortssjukhusen dygnet runt.

4.5 Checklistor inför överflyttning av ny patient

Checklista för länssjukhuset/hemortssjukhuset inför överflyttning av ny patient till Barncancercentrum

- **Muntlig rapport:** Rapportera till läkare och sjuksköterska. Meddela även vilken information barnet och familjen har fått.
- **Infart:** Det är angeläget att intravenös infart finns. För vissa barn kan det behövas två infarter. Narkospersonal kan kontaktas för hjälp med PVK-sättning vid behov.
- **Blodprover:** Tas i samråd med ansvarigt Barncancercentrum.
- **Läkemedelslista:** Läkemedelslista där givna läkemedel och tidpunkter för administrering tydligt framgår ska skickas med.
- **Central infart:** Om central infart ska läggas in är det önskvärt om barnet och vårdnadshavare har fått information om detta på länssjukhuset/hemortssjukhuset.

Checklista för Barncancercentrum inför överflyttning av ny patient till länssjukhuset/hemortssjukhuset

- **Muntlig rapport:** Rapportera till läkare och sjuksköterska i god tid innan barnet ska överflyttas, om möjligt dagen innan.
- **Överflyttningstid:** Undvik i den mån det går att överflytta barnet sent på dagen då det inte är optimalt att jouren ska skriva in barnet.
- **Provsvar:** Bifoga laboratorielistor.
- **Läkemedelslista:** Rapportera aktuella läkemedel/faxa läkemedelslista gärna i god tid innan barnet kommer till avdelningen (vissa läkemedel kan eventuellt behöva skickas med från Barncancercentrum).
- **Behandlingsschema:** Bifoga behandlingsschema.
- **Information:** Informera barnet och familjen att de kommer till ett länssjukhus/hemortssjukhus med en annan vårdnivå och en avdelning där även barn med andra diagnoser behandlas, men att det finns god onkologkompetens. Poängtera att det fortsatta omhändertagandet sker i nära samarbete med Barncancercentrum.
- **Konsultsjuksköterska och kontaktsjuksköterska:** Rapportera till ansvarig kontaktsjuksköterska på länssjukhuset/hemortssjukhuset.
- **Digital överrapportering:** Inför överflyttningen rekommenderas en digital överrapportering där ansvarig vårdpersonal från respektive sjukhus och familjen deltar.

4.6 Huvudansvar på Barncancercentrum

Ansvar och organisation

- Barncancercentrum har huvudansvaret för alla barn med en onkologisk sjukdom i hela regionen.
- På Barncancercentrum arbetar man i team som ansvarar för olika diagnoser. Alla barn har en eller flera diagnosansvariga läkare och kontaktsjuksköterskor/sjuksköterskor.
- SCT-teamet är ansvariga för barn inför och efter en stamcellstransplantation.

Behandling och vårdformer

- Cytostatikabehandlingar och andra onkologiska behandlingar ges på dagvården eller slutenvårdsavdelningen beroende på behandlingens omfattning och längd.
- Via dagvården kommer barn för polikliniska åtgärder som kräver narkos.

Kontroller och uppföljning

- Barnet kommer till dagvården/mottagningen för kontroller och uppföljning under och efter avslutad behandling.
- Barnet följs på dagvården/mottagningen till 18 års ålder.
- Vid cirka 13, 17 och 18 års ålder kallas barnet till besök på Nyckelmottagningen. Se 27.3 Nyckelmottagning.
- I samband med avslutande besök vid 18 års ålder remitteras alla till Uppföljningsmottagning för unga vuxna efter barncancer. Utifrån behov skrivs även remiss till specialistmottagningar och andra vårdgivare. Se 27.5 Uppföljningsmottagning för vuxna efter barncancer.

Kontaktsjuksköterskans uppdrag

- På de flesta barncancercentra finns kontaktsjuksköterskor. Kontaktsjuksköterskans uppdrag är att:
  - Vara en namngiven och tillgänglig kontaktperson för barnet och familjen.
  - Samordna vård, behandling och uppföljning inom vårdkedjan.
  - Ge information, stöd och vägledning samt identifiera individuella behov av medicinska, psykosociala och rehabiliterande insatser och vid behov förmedla kontakt med relevanta vårdprofessioner.

Konsultsjuksköterskans uppdrag

- Konsultsjuksköterska finns på samtliga barncancercentra.
  Konsultsjuksköterskans uppdrag är att:
  - Fungera som ett stöd för barnet och familjen under och efter behandlingen.
  - Förmedla kunskap om sjukdomen till närstående och skola/förskola.
  - Vara en kontaktperson på sjukhuset som familjen alltid kan vända sig till.

Kontaktvägar

- Vårdnadshavare får telefonnummer till avdelningen och dagvården för kontakt dygnet runt.
- Familjer som tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus ringer i första hand dit.

4.7 Teamarbete

- Kring barnet och familjen arbetar ett multiprofessionellt team där olika professioner samverkar och bidrar med sin specifika kompetens för att tillgodose medicinska, psykosociala, pedagogiska och rehabiliterande behov.
- Planerade återbesök ska i möjligaste mån sambokas/samordnas.

4.8 Vård i hemmet

- Inom vissa regioner har barnet möjlighet att få insatser i hemmet via kommunal primärvård (hemsjukvård).
- På vissa sjukhus finns ett team som erbjuder avancerad barnsjukvård i hemmet.

4.9 Skolbesök och förskolebesök

Barnet ska uppmuntras att gå i förskola och skola under pågående behandling. Allmäntillståndet avgör och inte barnets blodvärden. Forskning visar att skolnärvaro har en positiv inverkan på barnets livskvalitet. Att barnet går i skolan och har möjlighet att umgås med sina kompisar är viktigt för både det sociala och psykiska välbefinnandet. Det är också viktigt att syskon går i förskola och skola som vanligt.

Barn som går i förskoleklass till och med årskurs 9 omfattas av skolplikt. Skollagen är tydlig med att alla barn och elever från förskolan till och med gymnasieskolan har rätt till stöd och särskilt stöd om behov finns. Barnets ordinarie skola har alltid huvudansvaret för elevens skolgång.

Tillvaron i förskolan/skolan kan underlättas genom att sjukvården erbjuder information och stöd till skolpersonal och klasskamrater. Detta kan ske genom att bidra med kunskap till personal om hur sjukdom, behandling och biverkningar kan påverka barnets förutsättningar för lärande, utveckling och delaktighet samt om vilket stöd och vilka anpassningar som kan underlätta barnets skolgång. Motsvarande, åldersanpassad, information kan även erbjudas till klasskamrater. Detta gäller även för barnets syskon.

Information bör även ges om hur cancerrelaterade komplikationer kan fortsätta att påverka barnets skolsituation efter avslutad behandling. Detta kan exempelvis yttra sig som långsammare processhastighet, nedsatt arbetsminne, koncentrationssvårigheter eller hjärntrötthet. Kunskap om dessa konsekvenser är viktig för att skolan ska kunna ge rätt stöd och insatser över tid.

- Konsultsjuksköterskan på Barncancercentrum ger i regel den första informationen till familjen om vad som gäller kring förskola och skola, både under sjukhusvistelsen och i den ordinarie skolmiljön.
- Information till förskola och skola ges av konsultsjuksköterskan efter medgivande från barnet och vårdnadshavare. I vissa fall sker detta i samarbete med syskonstödjare, sjukhuslärare och/eller lekterapeut.
- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus kan informationen ges av konsultsjuksköterskan på Barncancercentrum, av kontaktsjuksköterskan på det aktuella sjukhuset eller av båda gemensamt. Även här kan informationen ges i samarbete med syskonstödjare, sjukhuslärare och/eller lekterapeut.
- Fortlöpande information till förskola och skola ges utifrån behov och alltid i samråd med familjen, exempelvis i samband med stadiebyte.
- Sjukhusläraren har samarbete med skolan kring pedagogiska insatser under tiden barnet är under behandling.
- Kontakten med och informationen till skolan kan vid behov fortsätta under lång tid efter att behandlingen avslutats och pågå fram till dess att barnet fyller 18 år eller tar studenten.
- Barncancerfonden har ett stort utbud av material som stöd till förskola och skola. Materialet är kostnadsfritt och finns tillgängligt för familjer, skolpersonal och vårdpersonal på Barncerfondens webbplats.

4.10 Kontroller vid besök i slutenvård/dagvård under pågående behandling

- Kontroll av vikt och längd. Tillväxt?
  På vissa sjukhus tas även överarmsmått.
- Övriga kontroller efter läkarordination.
- Läkaren genomför en noggrann klinisk undersökning.
- Inflammations/infektionstecken?
- Inspektera munhåla, hudkostym, eventuellt perineum.
- Bedöm infarter (CVK, SVP, gastrostomi).
- Stäm av hur det går med mat och näringsintag.
- Illamående? Behov av antiemetika?
- Diarré? Förstoppningsbesvär? Behov av laxerande?
- Fråga om smärta eller funktionsnedsättning.
- Fråga om trötthet, ork och fysisk aktivitetsförmåga. Prata om vikten av fysisk aktivitet.
- Fråga om ork för sociala aktiviteter (exempelvis kontakt med kompisar, deltagande i fritidsaktiviteter).
- Följ upp frågor och funderingar kring relationer och sexualitet.
- Följ upp situationen i skola/förskola kontinuerligt. Påverkan på kognitiva funktioner? Behov av stödinsatser? Behov av ytterligare information till skola/förskola?
- Finns tillräckligt/behov av psykosocialt stöd till familjen?
  Psykosocialt stöd bör erbjudas vid upprepade tillfällen.
- Behov av recept?

4.11 Att tänka på inför behandling på Barncancercentrum om barnet befinner sig på ett länssjukhus/hemortssjukhus

- Provsvar ska vara tillgängliga innan behandlingsstart.
- Kontrollera vilka startkriterierna är för behandlingsstart och diskutera med barnonkologkonsult/jour vid behov.
- Har barnet påverkat allmäntillstånd, infektionssymtom, mukosit, diarréer eller andra kliniskt relevanta symtom, ska diskussion tas med barnonkologkonsult/jour.
- Kontrollera så att eventuella funktionsundersökningar inför behandlingen är genomförda och bifoga/faxa svaren om inte dessa kan utläsas i journalen.
- Bokning av rum på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende bokas av Barncancercentrum eller länssjukhuset/hemortssjukhuset enligt lokala rutiner.
- När behandlingsbeslutet är fattat meddelar Barncancercentrum vilken tid barnet ska infinna sig för behandling.

KAPITEL 5

Omvårdnad

Nedan beskrivs vanliga omvårdnadsproblem, omvårdnadsbehov och omvårdnadsåtgärder. För ytterligare information hänvisas till Nationellt vårdprogram cancerrehabilitering för barn och ungdom.

5.1 Kunskap/Utveckling

- **Information till barnet och familjen är oerhört viktigt!**
- Eftersom det är mycket information att ta in i samband med insjuknandet och under hela behandlingstiden ska den ges fortlöpande. Informationen bör lämnas både muntligt och skriftligt. Det är viktigt att vårdpersonalen försäkrar sig om att informationen har nått fram.
- En tät kommunikation mellan Barncancercentrum och länssjukhuset/hemortssjukhuset är av stor vikt för att eftersträva att samstämmig information ges. Detta är nödvändigt för att skapa trygghet och förtroende hos familjerna.
- Min vårdplan ska erbjudas till alla familjer och upprättas via e-tjänsten Stöd och behandling på 1177. Vårdplanen ger en överblick och förståelse för det kommande vårdförloppet samt möjliggör delaktighet och inflytande under behandlingstiden. Se Min vårdplan barn.
- Det är viktigt att tidigt identifiera barn med särskilda behov och anpassa informationen så att barnet förstår.
- Barnet och syskonen får åldersanpassad information om diagnosen och behandlingen. I samband med det används bildstödsmaterial. Se Figur 1. Barnet får också egna diagnosspecifika bilder. Bilderna används även vid information till skola/förskola.
- SuperSnöret introduceras/erbjuds några dagar efter diagnosen. Barncancercentrum har startuppsättningen som består av påse, Hoppets pärla, Barncancerfondens pärla och namnpärlorna. Övriga pärlor finns, förutom på Barncancercentrum, även på varje länssjukhus/hemortssjukhus. Pärlorna symboliserar olika delar i behandlingen och är en del av bearbetningen i form av en ”dagbok”. SuperSnöret bygger på vad barnet gått igenom under sin behandling och finns med som ett minne efter avslutad behandling.

Som komplement till SuperSnöret finns en app som underlättar för barnet och familjen att hålla reda på vilka pärlor som finns och vilka som är aktuella för barnet.

- Inför olika undersökningar och procedurer ges information med hjälp av bildstöd och annat förberedelsematerial. Bildstöd kan vara ett hjälpmedel för barnet och vårdnadshavare att få kontroll och överblick över procedurer, behandling och andra aktiviteter som är planerade.
  Barn och vårdnadshavare som förbereds på kommande händelser blir tryggare och samarbetar bättre.
- För alla barn blir behandlingstiden påfrestande. De kan känna sig otrygga i sjukhusmiljön och utveckla olika rädslor, exempelvis stickrädsla. Vissa barn kan även ha negativa erfarenheter av sjukvården sedan tidigare.
  Lekterapeuten finns för att hjälpa barnet att bearbeta sina upplevelser under behandlingstiden och hitta strategier för att underlätta vid procedurer.
- Till familjer som inte talar svenska ges information regelbundet via professionell tolk för att säkerställa att informationen förstås korrekt. Barnet ska inte användas som tolk.

Figur 1. Bildstödsmaterial, exempelbilder

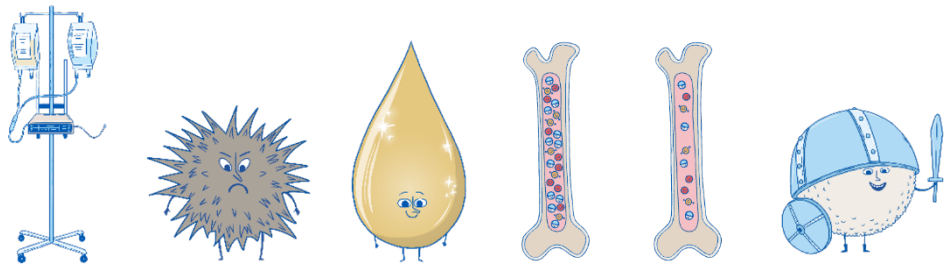


Illustration: Barncancerfondens bildstödsmaterial. © Barncancerfonden.

5.2 Andning/Cirkulation

Feber

- Feber hos barn med neutropeni ska alltid behandlas som en livshotande infektion.
- Definition på **feber** är:
  - Temperatur ≥ 38 grader uppmätt vid två tillfällen med 1 timmes mellanrum.

  Eller
  - Temperatur ≥ 38,5 grader uppmätt vid ett tillfälle.

OBS! Om ett stamcellstransplanterat barn får feber ≥ 38 grader ska läkare informeras omgående, utan att invänta upprepad temperaturmätning.

Se Kapitel 18 Febril neutropeni.

Råd vid feber

- Familjen ska **alltid** kontakta avdelningen/dagvården.
- Febernedsättande läkemedel (får **inte** ges i hemmet innan kontakt med avdelningen/dagvården).
- Svalt rum, öppna fönstret och vädra.
- Kall handduk i pannan.
- Svala/inga kläder, tunt påslakan.
- Byt lakan ofta och vänd på kudden.
- Uppmuntra till att duscha i ljummet vatten.
- Rikligt med dryck t.ex. isvatten, kall dryck med isbitar, isglass.

Näsblödning

- Näsblödning förekommer i vissa fall när trombocyterna blir låga och/eller slemhinnorna blir sköra efter behandling med cytostatika eller andra antitumorala läkemedel.

Förslag på åtgärder vid näsblödning

- Sitt upp och luta huvudet framåt.
  Försök undvika att blod rinner ner i svalget då detta kan orsaka illamående.
- Be barnet snyta näsan för att få bort gammalt blod.
- Kläm ihop näsvingarna i 10 minuter.
- Bomullstuss/kompress rikligt indränkt i lidokain-nafazolin, tranexamsyra (t.ex. Cyklokapron®-lösning), matolja, vaselin, avsvällande nässpray i näsan. Tryck utanpå tussen i cirka 15–30 minuter.*
- Suga på isbit eller isglass, kall handduk/ispåse mot pannan och näsan.
- Kontakta ansvarig läkare.
- Eventuellt kontrollera blodstatus.
- Eventuellt ges trombocyttransfusion.
- Kontakta ÖNH-jour vid behov.

***OBS!** Det är viktigt att tussen är blöt annars finns det risk för att det uppstår en ny blödning vid borttagande.

Transfusioner

- Transfusion av blodkomponenter ges vid behov, eftersom behandling med cytostatika och andra antitumorala läkemedel är benmärgshämmande.
  Se Kapitel 14 Transfusion.

Centrala infarter

- I princip får alla barn en central infart. Det är nödvändigt för all provtagning och framför allt för den intensiva läkemedelsbehandlingen.
  Se Kapitel 15 Centrala infarter.

5.3 Nutrition

Barnets matvanor och nutritionsstatus kan påverkas under pågående behandling och bör följas upp vid varje vårdtillfälle. Nedan beskrivs förväntade biverkningar som kan påverka barnets födointag.

Illamående

- Barn som behandlas med cytostatika och andra antitumorala läkemedel upplever illamående i olika utsträckning.

- Illamående förebyggs och behandlas framför allt farmakologiskt med antiemetika. Antiemetika ska med fördel intas 20–30 minuter före måltid. Se nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”).
- Barnet kan även drabbas av psykogent illamående.

Råd vid illamående

- Fråga vad barnet kan tänka sig att äta. Vad som fungerar eller inte kan vara mycket individuellt. Ibland kan det vara svårt för barnet att bestämma själv. Då kan det vara bra att vårdnadshavare väljer åt barnet eller erbjuder några få alternativ.
- Vid illamående direkt på morgonen kan det lindra att äta eller dricka något litet innan barnet går upp ur sängen.
- Servera små och täta måltider eller plockmat.
- Erbjud små mängder dryck utspritt över dagen. Det kan vara lättare med kolsyrade, syrliga och salta drycker som t.ex. bubbelvatten, äppeldryck och buljong.
- Prova kall mat t.ex. pastasallad, yoghurt, kräm eller smörgås. Det kan fungera bättre än varm mat. Att suga på isbitar kan också lindra.
- Undvik alltför kryddad och mycket fet mat eftersom det kan öka illamåendet.
- Erbjud mat som har en mild, frisk eller salt smak som t.ex. välling, gröt, pannkaka, makaroner, citrusfrukter, kräm, pommes frites, salta kex, chips.
- Överväg att undvika att ge barnet sin favoritmat för att minska risken för mataversion.
- Vädra före maten och undvik matos.
- Tuggummi, sugtablett kan hjälpa.
- God munhygien.
- Avledning (mobil, surfplatta, musik).

Mukosit

- Slemhinnan från mun till anus drabbas särskilt hårt av vissa cytostatika och andra antitumorala läkemedel. Detta kan ge blåsor, sår och stora slemhinneskador samt därmed öka risken för infektioner. Mukosit är ett av de största omvårdnadsproblemen, där ordentlig smärtlindring och god munhygien är av yttersta vikt.
  Se Kapitel 20 Mun- och tandvård.

Råd vid blåsor och beläggningar

- Erbjud mjuk mat såsom gröt, yoghurt, potatismos, makaroner, omelett och pannkaka.
- Undvik hårda livsmedel såsom knäckebröd.
- Prova kall och milt kryddad mat.
- Avstå från citrusfrukter, apelsinjuice och annan syrlig mat.
- Låt barnet skölja munnen med avslaget bubbelvatten.
- Prova att använda sugrör, det kan göra det lättare att få i sig dryck.
- Blanda maten med en tesked olja för att smörja och lena munnen.
- Erbjud lokalbehandling inför måltiden.

Undernäring

- Onkologisk sjukdom och dess behandling påverkar aptit, intag av föda, absorption och metabolism.
- Illamående, mukosit, smakförändringar samt diarré/förstoppning orsakade av cytostatika, andra antitumorala läkemedel eller strålning, medför en hög risk för undernäring.
  Tillväxten kan påverkas, immunförsvaret ges sämre förutsättningar, välmåendet försämras och behandling tolereras sämre.
- Det är viktigt att bedöma barnets nutritionsstatus för att upptäcka risk för undernäring. Riskbedömning görs med hjälp av ett validerat screeningsinstrument, exempelvis STRONGkids, vid insjuknandet, samt vid varje inskrivning i slutenvården. När barnet är inneliggande genomförs nutritionsbedömning en gång i veckan. Utifrån screeningresultatet vidtas åtgärder och planeras för fortsatt uppföljning. Om barnet inte är inneliggande tas nutritionsstatus vid besök i öppenvården.
- På vissa sjukhus används även överarmsmått som en del i bedömningen.
- Dietist finns tillgänglig vid behov för att ge råd och stöd kring matsituationen och/eller göra upp en nutritionsplan.

- Barnets matvanor bör följas upp vid varje vårdtillfälle.
- Vikt och längd tas regelbundet.
- I perioder kan barnet behöva komplettera sitt näringsintag med enteral nutrition via nasogastrisk sond eller gastrostomi för att täcka energi- och näringsbehovet. Se Kapitel 19 Enteral nutrition.
- Parenteral nutrition kan vid behov användas som komplement till eller ersättning för peroral och/eller enteral nutrition.

Råd vid smakförändringar

Maten smakar:

- **Metall:** Lägg till något sött eller fett t.ex. sirap, smör, nötkräm. Undvik metallbestick.
- **Sött:** Lägg till några droppar citron eller limejuice.
- **Salt:** Lägg till några droppar citronsaft.
- **Bittert:** Lägg till något sött t.ex. sirap.
- **Kartong:** Lägg till salt och några droppar citronsaft.

- Skölj munnen före måltid.
- Tugga tuggummi, sug på karameller.
- Salt mat, söta efterrätter.

Råd vid nedsatt aptit

- Fråga vad barnet kan tänka sig att äta. Vad som fungerar eller inte kan vara mycket individuellt. Ibland kan det vara svårt för barnet att bestämma själv. Då kan det vara bra att vårdnadshavare väljer åt barnet eller erbjuder några få alternativ.
- Små och täta måltider, men undvik småätande mellan måltiderna.
- Salta snacks såsom salta kex, chips, fetaost och oliver. Gärna före måltid.
- Plockmat såsom tapas, tacos, minipizza och liknande.
- Använd kryddor och örter i maten.
- Erbjud efterrätt, sött eller syrligt.
- Duka fint, roliga glas och sugrör.
- Ät tillsammans med barnet.
- Aktivitet/rörelse, gärna ute i friska luften.

Råd för att bromsa viktnedgång

- Små och täta måltider.
- Berika portionerna t.ex. med smör, olja, grädde, yoghurt med högre fetthalt.
- Mat med hög fetthalt.
- Fler och energirika mellanmål som t.ex. smoothie, nötsmör, yoghurt med högre fetthalt och smörgås med extra pålägg.
- Energirik dryck såsom mjölk, drickyoghurt, saft, juice.
- Energirika tillbehör som t.ex. sås, oliver, avokado, nötter och frön.
- Avsluta måltiden med en liten efterrätt.
- Erbjud att prova näringsdrycker.

Övervikt

- Kortisonbehandling ger ökad aptit, vilket kan leda till viktuppgång.
- Skador eller påverkan på aptitcentrum i hjärnan kan leda till snabb viktuppgång, eftersom regleringen av hunger och mättnad påverkas. Man bör vara extra vaksam hos barn med hypofysnära tumörer, exempelvis kraniofaryngeom eller vid behandlingar som påverkar hypotalamus.
- Förutom medicinska orsaker kan tröstätande och dåliga matvanor också bidra till viktökning.
- Det är viktigt att tidigt uppmärksamma barnets viktuppgång, eftersom det ofta kan vara ett kvarstående problem.
- Alla barn som utvecklar övervikt eller obesitas under behandlingen bör ha regelbunden kontakt med en dietist.
- Om obesitas kvarstår efter avslutad behandling, bör barnet remitteras till ett specialistteam inom obesitasvård för vidare bedömning och stöd.
- Vissa cytostatikabehandlingar och/eller strålbehandling kan leda till ökad risk för barnet att i vuxen ålder utveckla insulinresistens, glukosintolerans, obesitas, hypertoni och dyslipidemi. Dessa faktorer ingår i det metabola syndromet som är förenat med ökad risk för hjärtkärlsjukdomar och diabetes typ 2. Andra riskfaktorer är exempelvis hypofyspåverkan och ohälsosamma levnadsvanor.

Råd vid ökad aptit

- Ät regelbundna måltider; frukost, lunch, middag och mellanmål.
- Var tydlig med vad och hur mycket barnet ska få äta inför varje måltid.
- Servera vanligt vatten eller smaksatt mineralvatten.
- Servera en portion per måltid och lägg till grönsaker och/eller frukt för bättre mättnad.
- Välj fiberrik pasta, bröd och ris.
- Begränsa intag av snacks, godis och söta drycker eftersom de innehåller mycket energi men lite mättnad.
- Uppmuntra till fysisk aktivitet: promenader, besök på lekplatsen, sparka boll, träffa kompisar.

Svårigheter att ta läkemedel

- Många läkemedel som ges under behandlingen ska intas peroralt. Att få barnet att ta sin medicin kan vara en utmaning.
- Barnet kan bli mer medgörligt om det får en tydlig förklaring till varför det är viktigt att ta medicinen. Ta gärna hjälp av bildstöd. Att barnet får vara delaktigt och göra gemensamma överenskommelser kan underlätta. Lekterapeuten kan vara behjälplig i denna situation. På vissa sjukhus kan farmaceut erbjuda tablettskola.
- Det är viktigt att med ord och kroppsspråk vänligt men bestämt visa barnet att det är nödvändigt att ta medicinen och vara positiv till att det kommer att gå bra.
- Barns förmåga att ta hela tabletter underskattas ofta. Vissa tabletter kan lösas upp i vätska eller krossas, men kan många gånger smaka sämre då de löses upp/krossas. Vid behov av manipulering av tabletter ska rekommendationer i ePed eller annan relevant kunskapskälla (exempelvis Läkemedelsverket Säkrare ordination och läkemedelshantering till barn och ungdomar) alltid följas.
  Vissa tabletter ska inte krossas av arbetsmiljöskäl. Se även under respektive läkemedel i Kapitel 9 Cytostatika och Kapitel 12 Övriga läkemedel.
- I vissa fall kan flytande läkemedel vara enklare för barnet att svälja än tabletter. Många läkemedel finns både som tabletter och oral lösning.

Råd vid svårigheter att ta tabletter

- Låt barnet sitta upp för att förhindra att tabletten fastnar i matstrupen.
- Fukta halsen med lite vatten innan tabletten tas. Om barnet gillar kolsyrad dryck kan bubblorna göra att tabletten åker ner lättare.
- Lägg tabletten långt bak på tungan/för in doseringsskeden långt in i munnen.
- Använd trögflytande dryck att svälja ner tabletten med såsom nyponsoppa, fil, yoghurt.
- Peta in tabletten i en kokt makaron/pasta.
- Prova Medcoat (tablettöverdrag).
- I de fall det är möjligt, lös upp tabletten i vatten, saft eller juice.
- I de fall det är möjligt, krossa tabletten och blanda ut i lite sylt, äppelmos, chokladsås, juice eller liknande med kraftig smak.
  Efter administrering bör barnet skölja munnen med vatten för att minska risken för påverkan på tandhälsan.
- Tugga på ett tuggummi efter att ha tagit medicinen kan hjälpa att ta bort obehag.
- Avleda barnets uppmärksamhet genom att småprata. Distrahera genom lek, skärm eller saga.
- Uppmuntra och bekräfta barnet när medicinen är tagen.
- ”Samla stjärnor” – barnet får en stjärna efter varje tablettintag. Efter ett visst antal stjärnor får barnet en liten present.

Vätska

- Ett adekvat vätskeintag under behandling med cytostatika och andra antitumorala läkemedel är av största vikt för att kroppen ska kunna hantera och utsöndra läkemedlen på ett säkert sätt. God vätsketillförsel hjälper till att skydda njurarna och urinvägarna, minskar risken för vätskebrist och förstoppning samt kan även lindra symtom som illamående, trötthet och huvudvärk.
- Vid vissa behandlingsregimer ges intravenös vätska (hydrering) i samband med behandlingen för att minska risken för njurpåverkan, skydda urinvägarna och motverka illamående.
- Bedömning av vätskestatus ska göras regelbundet. Det är viktigt att vara observant på både vätskebrist och övervätskning.

Tecken på vätskebrist

- Minskad urinmängd, mörk och koncentrerad urin.
- Törst.
- Torra munslemhinnor.
- Mörka ringar runt ögonen.
- Nedsatt hudturgor.
- Kalla fingrar och tår.
- Hög puls, lågt blodtryck.
- Huvudvärk, yrsel.
- Trötthet/slöhet, förvirring och irritabilitet.
- Viktnedgång (mer än 5 % av kroppsvikten).

Tecken på övervätskning

- Ödem: svullnad, framför allt i anklar, ben, händer eller ansikte.
- Andningspåverkan: hosta, andnöd, svårigheter att ligga plant, rassel vid lungauskultation.
- Huvudvärk, trötthet.
- Stigande blodtryck.
- Ökat bukomfång.
- Snabb viktuppgång.

Vätskebalansräkning

Indikationer

- Risk för övervätskning, exempelvis vid stor vätsketillförsel, såsom vid nydebuterad leukemi/lymfom eller vissa behandlingar.
- Risk för undervätskning, exempelvis vid stora vätskeförluster, såsom kräkningar, diarréer, stora urinmängder och retentioner.
- Läkemedelspåverkan.
- Njurpåverkan.
- Svår sepsis.
- Stamcellstransplantation.

Tillvägagångssätt

- Noggrann dokumentation av infusioner samt peroralt/enteralt intag på vätskebalanslista.
- Alla förluster vägs och noteras på kontrollista.
- Alltid dygnsbalans, i vissa fall tätare enligt ordination.
- All intravenös vätska och peroralt/enteralt intag samt alla förluster dokumenteras i journalens vätskebalanslista.
- Följ lokala riktlinjer för vad som ingår i dygnsbalansen.

Viktig information

- Hos spädbarn kan riktlinjerna vara mer strikta.
- Rimlighet i förhållande till vikt och bukomfång.
- Var observant på andra tecken på avvikande vätskestatus såsom törst, hudturgor och ödem.
- Vikt kontrolleras på samma sätt varje dag. Vikt ska helst tas naken, annars måste kläder vägas för avdrag.
- Bukomfång mäts på samma ställe vid varje mättillfälle, med barnet liggande plant och armarna längs kroppens sidor. För att underlätta mätningen kan markeringar göras på huden.
- Ta hänsyn till om barnet har hög feber.

Åtgärder

- Balansmålet är individuellt och ordineras av läkaren.
- Vid stor plusbalans (mer IN än UT) kan diuretika behöva ges efter läkarordination.
- Vid stor minusbalans (mer UT än IN) kan förluster behöva ersättas. Den totala vätskemängden kan behöva ökas och/eller diuretikadosen justeras enligt läkarordination.
- Elektrolyter följs dagligen och korrigeras vid behov enligt läkarordination.

5.4 Elimination

Urin

- Det är av största vikt att kontrollera att barnet kissar, det ger viktig information vid bedömning av barnets allmäntillstånd. Det gäller speciellt vid tillstånd som sepsis, vid ökad hydrering relaterat till behandling och efter narkos.
- För att kontrollera hur mycket urin som finns i urinblåsan kan bladderscan användas.

Blåskapacitet hos barn

- **Nyfödd:** Cirka 30 ml.
- **Barn under 1 år:** 2,5 ml/månad + 30 ml.
- **Barn upp till 12 år:** Åldern i år x 30 ml + 30 ml.
- **Barn över 12 år:** Cirka 400 ml (samma som vuxen).

Exempel:
Barn 6 månader = 2,5 x 6 + 30 = 45 ml.
Barn 8 år = 8 x 30 + 30 = 270 ml.

Den beräknade normala blåskapaciteten är inte samma sak som maximal kapacitet. Åtgärd ska övervägas när volymen i blåsan överskrider 150 % av den beräknade normala blåskapaciteten.

Exempel:
8 år = 270 ml x 1,5 = 405 ml.

Urinkontroller

- Att upprätthålla en god diures är viktigt vid många behandlingar för att underlätta läkemedelsutsöndring och minska risken för njurtoxicitet.
- Barnets urinmängder kan behöva mätas i samband med nyinsjuknande, vissa behandlingar och akuta sjukdomstillstånd. Mätningar utförs av personal eller vårdnadshavare.

  Blöjbarn
  - Blöjan vägs.
  - Den torra blöjans vikt dras ifrån och kvar är urinvolymen i milliliter.
  - Vid kontroll av urinsticka läggs en kompress i blöjan.

  Större barn
  - Urinflaska, urinkärl eller potta vägs.
  - Flaskans/urinkärlets/pottans vikt dras av och urinvolymen är det som kvarstår.
- Ibland kan barnet behöva väckas på natten för att kissa i samband med urinmätning.
- Blöjbyte rekommenderas var 3:e timme under cytostatikabehandling för att minska risken för irritation i blöjområdet.

Förstoppning

- Det finns många orsaker till förstoppning hos barnet, exempelvis immobilisering, ändrade kostvanor, otillräckligt intag av vätska och fibrer, oro och stress samt tumörmassa som trycker på mag-tarmkanalen. Dessutom är det stor risk för förstoppning vid behandling med vinkaalkaloider (vinblastin, vinkristin, vindesin och vinorelbin), antiemetika och opioider.
- Bedömning och dokumentation av tarmfunktion ska göras dagligen/vid varje besök. Förslagsvis enligt Bristolskalan.
- Förstoppning behandlas framför allt med perorala laxantia. Lavemang bör användas **restriktivt** och endast efter särskild läkarbedömning och ordination.
- Rörelse är också viktigt vid framför allt längre sjukhusvistelse då barnet tenderar att vara sängliggande.

Råd vid förstoppning

- Rikligt med vätska.
- Katrinplommon, aprikos eller päron i puré eller som juice.
- Russin, fikon och kiwi.
- Fysisk aktivitet.
- Magmassage och värmedyna kan ge lindring vid magsmärtor.
- Stöd för fötterna (t.ex. en fotpall) på toaletten.

Diarré

- Cytostatika, andra antitumorala läkemedel och/eller strålbehandling mot buk- och bäckenregionen kan orsaka inflammation i tarmarna (enterit) och besvär med diarré.
- Diarré kan också vara orsakad av Clostridioides difficile i samband med eller efter antibiotikabehandling. Barnet isoleras då på rummet och infektionen behandlas oftast med antibiotikan vankomycin eller metronidazol.
- Vid diarré tas avföringsprover efter läkarordination.
- Vid stora diarréer är det viktigt att mängden vägs och dokumenteras för att följa vätskebalans. Elektrolytstatus ska kontrolleras.

Råd vid diarré

- Rikligt med vätska.
- Små, täta måltider.
- Skonkost såsom kokt mat och grönsaker, skalad frukt, kräm, vitt rostat bröd, pasta, ris och potatis.
- Blåbärs- och morotssoppa är stoppande och kan motverka diarrén.
- Undvik fiberrika, gasbildande och svårsmälta livsmedel (råa grönsaker, lök, linser, bönor, ärtor, svamp, citrusfrukter).

5.5 Slemhinnor/Hud/Hår

- Slemhinnor och hud påverkas av flera faktorer, exempelvis cytostatika, andra antitumorala läkemedel, strålbehandling, överkänslighetsreaktioner, försämrat näringsstatus och immobilisering.

Slemhinnor

- Slemhinnorna i kroppen är känsliga för behandling med cytostatika och andra antitumorala läkemedel, de blir ofta torra, sköra och lättblödande, vilket medför en ökad risk för infektioner.
  OBS! Rektal administrering (suppositorier, lavemang) ska undvikas på grund av ökad risk för slemhinneskada och infektion. Lavemang ges endast efter särskild läkarbedömning och ordination.
- Vissa cytostatika och andra antitumorala läkemedel kan orsaka blåsor, sår och stora slemhinneskador. Mukosit är ett av de största omvårdnadsproblemen där ordentlig smärtlindring och god munhygien är av yttersta vikt.
- Smärtorna vid mukosit är svårbehandlade. Vid behov ges opioider som intermittenta doser och/eller som kontinuerlig infusion.
  Se 20.6 Rekommenderade produkter för munvård och smärtlindring.
- Användning av kontaktlinser bör undvikas under pågående intensiv cytostatikabehandling på grund av risk för skavsår och infektion. Glasögon ska användas i första hand.

Hud

- I samband med behandling med cytostatika och andra antitumorala läkemedel finns det risk för påverkan på huden i form av rodnad, utslag eller sår.
  Barn som använder blöja eller inkontinensskydd löper större risk, men även hos andra barn kan utsöndringar via urinen medföra risk för hudpåverkan. Hudbarriärskydd bör användas för att förebygga rodnad och sårig hud.
- Hyperpigmentering kan uppstå i samband med behandlingen.
- Huden blir ofta torr efter behandling med cytostatika och andra antitumorala läkemedel, och hos vissa barn kan den även flagna. Huden ska smörjas regelbundet med mjukgörande salva.
- Vid rakning ska rakapparat användas istället för hyvel för att undvika skärsår.
- Det är viktigt att inspektera hudkostymen dagligen/vid varje besök.

- Vid långvarig immobilisering är det extra viktigt att vara vaksam på och vidta åtgärder så att inte trycksår uppstår.

Råd vid röd/irriterad stjärt

- Byt blöja direkt efter avföring.
- Lufta
- Tvätta med mjuka tvättlappar/kompresser och olja.
  Undvik vatten och våtservetter.
- Klapptorka huden med torr kompress eller mjuk handduk.
- Hudbarriärskydd (t.ex. Cavilon®). Finns som tvättlappar, kräm, spray, pinne.
- Skyddande salva (t.ex. Inotyol®, Bepanthen®).

Håravfall

- Cytostatika kan orsaka håravfall eller att håret blir tunnare.
- Det vanligaste är att barnet tappar håret 2–6 veckor efter start av cytostatika men detta kan variera utifrån individ och behandling.
- Även ögonfransar och ögonbryn kan glesas ut eller ramla av.
- Vid längre uppehåll i behandlingen eller när den är mindre intensiv kan håret börja växa ut. För vissa barn kan håret bli tunnare eller falla av igen under fortsatt behandling.
- Efter avslutad cytostatikabehandling växer håret ut igen, men struktur och karaktär kan förändras.
- Efter strålning mot huvudet finns risk att hårväxten påverkas i själva strålningsområdet med risk för områden med alopeci (kala fläckar).
- Alla barn erbjuds peruk. Om barnet önskar peruk skrivs en perukrekvisition.

5.6 Aktivitet

- Små barn är i allmänhet mer aktiva. Orkar de leka så gör de det. Tonåringar tenderar däremot att vara mer inaktiva och bli liggande i sängen.
- I den mån det går är det bra om barnet kan uppehålla sina dagsrutiner och sin dygnsrytm.
- Barnet bör uppmuntras och stödjas i att vara fortsatt fysisk aktiv och att bibehålla/träna sina förmågor. Detta kan ske genom åldersadekvata ADL-aktiviteter, exempelvis att äta själv, gå själv och knyta skorna, samt genom lek och delaktighet i vardags- och fritidsaktiviteter. Arbetsterapeuten kan ge stöd till både barnet och vårdnadshavare i detta.

Fysisk aktivitet

- Det är vanligt att den motoriska funktionen påverkas under behandlingen, både fin- och grovmotorik kan försämras. Kondition samt även den kardiorespiratoriska uthålligheten och funktionen riskerar att minska på grund av biverkningar och fysisk inaktivitet.
- Fysisk aktivitet har en positiv inverkan både under och efter behandlingen. Det kan motverka trötthet/fatigue och den snabba muskelförsvagning som uppstår vid inaktivitet.
- Fysisk aktivitet och träning förbättrar den fysiska hälsan, minskar risken för biverkningar och sena komplikationer samt bidrar till ökat psykiskt välbefinnande och därmed bättre livskvalitet.
- Fysisk aktivitet efter förmåga rekommenderas starkt och är således inget hinder under pågående behandling. Barnet ska uppmuntras till att vara fysiskt aktiv utifrån sin fysiska förmåga och allmäntillstånd. Det är viktigt att hitta en balans mellan träning och vila.
- Information ska ges till barnet och vårdnadshavare om vikten av rörelse och fysisk aktivitet under behandlingen och även efter avslutad behandling.
- Bedömning av barnets fysiska funktions- och aktivitetsförmåga samt kartläggning av behovet av individuella behandlingsinsatser bör ske i samverkan med barnet och vårdnadshavare. En individuell rehabiliteringsplan bör upprättas.
- Fysioterapeut är behjälplig med information, bedömning och rekommendationer kring lämpliga former av fysisk aktivitet och träning.

Fysioterapin

- Fysioterapeuten träffar barnet utifrån behov på avdelningen, dagvården eller i fysioterapins lokaler.
- Fysioterapeuten genomför individuella bedömningar och behandlingsinsatser för fysisk funktions- och aktivitetsförmåga.
  Det handlar framför allt om:
  - Andningsträning/slemmobilisering.
  - Mobilisering och träningsinsatser.
  - Bedömning av motorisk utveckling.
  - Symtomlindrande och kompenserande behandling vid perifer neuropati.
  - Aktivt och passivt rörelseuttag, exempelvis vid strålningsrelaterad stramhet.
  - Information till familjer om strategier för träning och aktivitet.
  - Uppföljning av motorisk utveckling hos barn som har behandlats för CNS-tumör.
  - Utprovning och förskrivning av förflyttningshjälpmedel.

Fatigue

- Fatigue är ett vanligt symtom vid onkologisk sjukdom och kan uppkomma både under och efter behandling.
- Fatigue innebär en djupgående trötthet och kraftlöshet, både psykiskt och fysiskt, som inte går över trots vila.
- Symtom på fatigue kan vara: en oförmåga att tänka klart, nedsatt minne, koncentrationssvårigheter, ljud- och ljuskänslighet och känslolabilitet.
- Det finns hypoteser om att fatigue är multifaktoriell.
  Tänkbara orsaker kan vara: inflammatoriska processer vid onkologisk behandling, anemi, feber, smärta, förändrat sömnmönster, oro, rädsla, malnutrition samt för mycket aktivitet i relation till ork.
- Fysisk aktivitet är den intervention som har visat effekt vid fatigue relaterad till onkologisk sjukdom.

Råd vid fatigue

- Ge information om möjliga orsaker och symtom.
- Uppmuntra till regelbunden fysisk aktivitet efter förmåga.
- Balans mellan aktivitet och vila.
- Minska oro/rädsla.
- Stressreducerande aktiviteter t.ex. målning, pyssel.
- Bibehåll en regelbunden dygnsrytm.
- Kontakt med fysioterapeut/arbetsterapeut för råd angående lämplig fysisk aktivitet samt strategier i vardagen.

Lekterapi

- Att vara på sjukhus innebär ofta en påfrestning för barnet och hela familjen. Lekterapin ska kunna ge familjen trygghet och avkoppling under sjukhusvistelsen.
- I vårdmiljön är lekterapin en frizon där inga undersökningar eller medicinska procedurer förekommer.
- Lekterapin utgår från det friska hos barnet genom anpassad lek och sysselsättning. Genom ”sjukhuslek” kan barnet leka bort lite av sin rädsla och förbereda sig inför olika provtagningar, undersökningar och behandlingar samt även bearbeta sina sjukhusupplevelser.
- För barn med stickrädsla kan lekterapeuten hjälpa barnet att hitta strategier för att underlätta vid procedurer.
- Verksamheten motsvarar den i förskola, förskoleklass eller fritidshem. Lekterapeuterna kan vid behov samverka med barnets ordinarie förskola.
- Barnet ska uppmuntras till att besöka lekterapin om allmäntillståndet tillåter. ”Leken läker”.
- Barnet får gå till lekterapin om behandlingen tillåter, oberoende av blodvärden.
  OBS! Särskilda riktlinjer gäller för barn som genomgått autolog SCT (högdosbehandling) och allogen SCT.
  Se Kapitel 22 Autolog stamcellstransplantation respektive Kapitel 23 Allogen stamcellstransplantation.
- Har barnet en smittsam infektion eller inte har möjlighet att ta sig till lekterapin kommer lekterapeuten till barnets rum.

Sjukhusundervisning

- Barnet har rätt att få hjälp med sitt skolarbete under sjukdomstiden. Skollagen beskriver att det ska anordnas undervisning för elever som på grund av sjukdom vårdas på sjukhus.
- Sjukhuslärarna samarbetar och har kontinuerlig kontakt med barnets ordinarie skola som har huvudansvaret för eleven och lägger upp en plan för vad eleven ska arbeta med under sin behandlingstid och vistelse på sjukhuset. Undervisningen ska så långt som möjligt motsvara undervisningen på ordinarie skola.
- Undervisningen anpassas efter barnets hälsotillstånd och behov.
- Barnet ska uppmuntras till att ha undervisning på sjukhuset under vårdtillfället (dagvård/slutenvård) om allmäntillståndet tillåter.
- Barnet får gå till sjukhusundervisningens lokaler om behandlingen tillåter, oberoende av blodvärden.
  OBS! Särskilda riktlinjer gäller för barn som genomgått autolog SCT (högdosbehandling) och allogen SCT.
  Se Kapitel 22 Autolog stamcellstransplantation respektive Kapitel 23 Allogen stamcellstransplantation.
- Har barnet en smittsam infektion eller inte har möjlighet att ta sig till sjukhusundervisningens lokaler har barnet undervisning på sitt rum.

5.7 Sömn

Sömnsvårigheter

- Många barn har sömnsvårigheter av olika slag, både under behandlingstiden och under lång tid efteråt. De kan orsakas av sjukdomen i sig, av behandlingen eller av komplikationer. Sömnsvårigheter kan också bero på oro och stress som sjukdomen för med sig.
- Bedömning av barnets sömnvanor bör kartläggas regelbundet. Det är viktigt att tidigt uppmärksamma och försöka åtgärda sömnsvårigheter.
- Sömnsvårigheter är särskilt vanliga hos barn som behandlas under lång tid på sjukhus och får vårdinsatser på natten, barn med smärta, barn med CNS-tumör och de som behandlas med höga doser kortison.

Råd vid sömnsvårigheter

- Fyll i en sömndagbok.
- Lindra symtom som påverkar sömnen negativt t.ex. smärta, illamående, oro.
- Ha regelbundna vanor. Gå och lägga sig och vakna vid ungefär samma tid varje dag.
- Undvik att använda skärmar såsom mobiltelefon, dator eller surfplatta före sänggåendet.
- Föreslå avslappningsövningar eller lugnande musik innan läggdags.
- Ät något litet före sänggåendet, undvik koffeinhaltiga drycker på eftermiddagen och kvällen.
- Se till att sovmiljön är lugn, mörk och sval.
- Uppmuntra till fysisk aktivitet och utomhusvistelse under dagtid.
- Gör barnet och vårdnadshavare delaktiga i planeringen så att de vet vad som ska hända.
- Planera och samordna vårdinsatser under natten, såsom administration av läkemedel, provtagningar, kontroller och eventuellt blöjbyte, för att störa så lite som möjligt.
- I vissa fall kan barnet behöva riktade insatser för att främja god sömn, exempelvis farmakologisk behandling eller andra terapeutiska åtgärder.

5.8 Smärta

- Smärta och rädsla för procedurer är vanliga problem hos barn med onkologisk sjukdom och drabbar de flesta förr eller senare.
- Smärta kan uppstå som sjukdomsrelaterad, behandlingsrelaterad eller procedurrelaterad.
- Åldersanpassad information och förberedelse är av stor vikt för att avdramatisera en obehaglig procedur och minska procedurrelaterad rädsla/smärta.
- Farmakologisk smärtbehandling ges frikostigt och ska helst sättas in i förebyggande syfte vid förväntad smärta.
- Åldersanpassad smärtskattning är grunden till bra smärtlindring.
- Paracetamol utgör basen i all smärtbehandling.
  OBS! Suppositorier ska inte användas på grund av ökad risk för slemhinneskada och infektion.
- Smärtlindring med opioider (t.ex. oxikodon eller metadon), klonidin eller andra smärtstillande läkemedel, kan vara aktuella att använda.

- Morfin behövs ofta, antingen givet som bolusdoser och/eller som kontinuerlig infusion.
- Smärtteamet finns tillgängligt för stöd kring smärtbehandling och ska kopplas in vid behov.
- Icke-steroida antiinflammatoriska läkemedel (NSAID) får **aldrig** användas hos barn som behandlas med cytostatika eller andra antitumorala läkemedel utan läkarordination. NSAID kan påverka trombocyterna och öka blödningsbenägenheten. Gastrointestinala sår, perforationer eller blödningar kan vara livshotande. Exempel på NSAID-preparat är ibuprofen, naproxen, diklofenak och acetylsalicylsyra.
  Efter att barnet är färdigbehandlat kan NSAID-läkemedel ges när blodvärdena (TPK) har normaliserats.
- Efter en individuell nytta/riskbedömning kan COX-2-hämmare användas, vilka har en något lägre blödningsrisk än icke-selektiva COX-hämmare.
- Icke-farmakologisk behandling kan med fördel användas som komplement till den farmakologiska behandlingen, exempelvis massage, värmedyna, avslappning, avledning och guided imagery.

Neuropati

Neuropatisk smärta till följd av perifer neuropati är en vanlig biverkning vid behandling med vinkaalkaloider (vinkristin, vinblastin, vindesin, vinorelbin) samt vid vissa andra läkemedel (t.ex. dinutuximab, nivolumab). Barnet kan då få smärta framför allt i käkvinklar, rygg, muskler och ben, men även drabbas av domningar, känselbortfall och sämre balans.

Råd vid neuropati

- Tidig kontakt med fysioterapeut/arbetsterapeut för symtomlindrande och kompenserande behandling.
- Fysisk aktivitet.
- Träna handstyrka och finmotorik.
- Massera och smörj regelbundet händer och fötter med mjukgörande salva.
- Håll händerna och fötterna varma.
- Använd bekväma skor som inte klämmer åt eller ger skavsår.
- Var observant på sår, rodnader och ömhet på händer och fötter.
- Massera under fotsulor.

5.9 Sexualitet/Fertilitet

- Det är viktigt att samtala med tonåringarna om sexualitet även om ämnet kan upplevas som känsligt. Detta ska erbjudas som ett enskilt samtal utan vårdnadshavares närvaro.
- Information ska ges om hur sjukdomen och behandlingen påverkar sexuell hälsa, sexualitet och kroppsuppfattning samt förväntade komplikationer.
- Information ges om att det inte finns några hinder att ha sex under eller efter behandlingen. Det är också viktigt att informera om behovet av preventivmedel, inte enbart för att skydda mot graviditet och könssjukdomar, utan även med tanke på de cytostatikarester som kan förekomma i sperma och slemhinnor. Rekommendationen är att alltid använda kondom. Dessutom ges information om hur samlivet påverkas, exempelvis torra/sköra slemhinnor, minskad lust och ökad infektionsrisk.
- Infertilitet är en möjlig biverkan av cytostatika- och/eller strålbehandling.
- Hos flickor som uppnått fertil ålder kan ägg samlas för nedfrysning. Detta ingrepp görs under förutsättning att det blir en acceptabel fördröjning av behandlingsstart. Remiss skickas till Reproduktionsmedicin.
- Pojkar som uppnått fertil ålder erbjuds att lämna sperma för nedfrysning. Detta görs på Reproduktionsmedicin innan behandlingen startas. Spermaprov kan även lämnas på avdelningen och sedan skickas till Reproduktionsmedicin om tonåringen känner sig mer bekväm med det eller att allmäntillståndet inte tillåter besök på Reproduktionsmedicin.
- För prepubertala flickor och pojkar som ska genomgå en behandling med mycket hög risk för framtida infertilitet, exempelvis allogen stamcells-transplantation, är nedfrysning av äggstocksvävnad/testikelvävnad det enda alternativet. Dessa metoder görs inom ramen för forskningsprojekt.
- Hos flickor kan menstruationsrubbningar uppstå och/eller menstruationerna utebli under behandlingen.
- Graviditet under behandlingen ska alltid undvikas.
- Hos kvinnor kan behandlingen medföra en minskning av äggreserven och därmed en tidig menopaus. Fertilitetsbevarande åtgärder kan bli aktuella och bör diskuteras tidigt efter behandlingens slut. Remiss skickas till Reproduktionsmedicin.

Se även följande länkar:
Broschyr ”Sex under cancerbehandling” (version för utskrivning) – (läsvänlig version)
Broschyr Sex, närhet och sexuell hälsa vid cancersjukdom hos dig som ung
Broschyr Förmågan att kunna få barn efter cancerbehandling som ung

5.10 Psykosocialt

- Barnet kan uppleva starka känslomässiga reaktioner på beskedet om sin sjukdom och den förändrade livssituationen. Reaktionerna kan exempelvis yttra sig som rädsla, oro, nedstämdhet, ilska eller osäkerhet.
- Beskedet om att ens barn har drabbats av en onkologisk sjukdom leder ofta till ett känslomässigt kaos. Som vårdnadshavare kan man pendla mellan chock, ilska, sorg, apati och förvirring. Alla reagerar olika och det finns inga känslor som är ”rätt” eller ”fel”. Eftersom känslorna hela tiden skiftar lever många under ständig stress.
- Det psykosociala stödet börjar redan vid första kontakten med familjen och ges av all personal som möter familjen under utredningsfasen.
- Psykosociala teamet ska kopplas in i tidigt skede i samband med insjuknandet.
- Kontaktsjuksköterskan och konsultsjuksköterskan utgör en viktig och kontinuerlig del av det psykosociala stödet till familjen under och efter behandlingen.
- Vårdpersonalen ska regelbundet ställa frågor kring barnet och familjens psykiska hälsa. Vid misstanke om psykisk ohälsa bör en fördjupad bedömning av psykolog och/eller kurator ske. Vid allvarligare psykisk ohälsa bör remiss skickas för specialiserad bedömning till relevant enhet, exempelvis BUP.
- Det psykosociala stödet till familjen pågår under och efter behandlingen utifrån familjens behov.
- Familjen erbjuds hjälp med kris- och samtalsstöd samt praktiska frågor, exempelvis bidragsansökningar, kontakt med Försäkringskassan och sjukresor.
- Personalen från sjukhuskyrkan finns tillgänglig för stöd.
- Syskonstödjare finns tillgänglig och är en resursperson för barnets syskon. Syskonstödjarens viktigaste uppgift är att uppmärksamma och tillgodose syskonens behov. Stödet ges även i form av efterlevandestöd. Syskonstödjarfunktionen utgår från Barncancercentrum men är en tillgänglig resurs i hela upptagningsområdet.
- För familjerna finns möjlighet att delta i samtalsgrupper, familjevistelser, familjeträffar med mera.

KAPITEL 6

Leukemi – handläggning vid nyinsjuknande

- Vid stark misstanke om leukemi ska **alltid** barnonkologkonsult/jour på Barncancercentrum kontaktas så snart som möjligt för stöd kring diagnostik, behandling och information.
  Om barnet befinner sig på ett länssjukhus/hemortssjukhus ska **alltid** även bakjouren på länssjukhuset/hemortssjukhuset kontaktas.
- Obehandlad leukemi är ett potentiellt akut livshotande tillstånd där förloppet kan ändras snabbt.

6.1 Leukemi – bakgrund, klassifikation och symtom

Bakgrund

Normalt producerar benmärgen omogna stamceller som sedan utvecklas till mogna blodkroppar. En blodstamcell utvecklas först till en myeloid eller lymfoid stamcell som sedan mognar vidare.

Den lymfoida stamcellen mognar först till en lymfoblast, som därefter utvecklas vidare till en av tre typer av lymfocyter, vilka alla är vita blodkroppar:

- B-lymfocyter.
- T-lymfocyter.
- Naturliga mördarceller.

En myeloid stamcell mognar huvudsakligen till en av fyra huvudtyper av blodkroppar:

- Erytrocyter.
- Trombocyter.
- Granulocyter (neutrofila, eosinofila och basofila).
- Monocyter.

Leukemi karaktäriseras av okontrollerad tillväxt av omogna förstadier till blodkroppar i benmärgen. Den okontrollerade tillväxten beror på fel som uppstått i de gener som styr cellernas tillväxt och normala livslängd. Dessa fel beror hos majoriteten av barnen inte på medfödda defekter i arvsanlagen utan tros uppstå slumpmässigt i samband med att normala celler delar sig. Leukemicellerna tränger ut den friska blodbildningen och tränger så småningom även in i blodet och övriga organ i kroppen.

Klassifikation

De två huvudtyperna av leukemi är akut lymfatisk leukemi, ALL, och akut myeloisk leukemi, AML.

Akut lymfatisk leukemi (ALL)

- ALL är den enskilt vanligaste cancerdiagnosen hos barn. Är vanligast i småbarnsåren men kan förekomma i alla åldersgrupper. Utgör cirka 90 % av alla leukemifall hos barn.

Akut myeloisk leukemi (AML)

- AML är mindre vanlig än akut lymfatisk leukemi och utgör cirka 10 % av leukemifallen hos barn.

Symtom

De vanligaste debutsymtomen beror på att leukemicellerna växer okontrollerat i benmärgen. Leukemicellerna påverkar den friska blodbildningen och orsakar sviktande benmärgsfunktion.

- Anemi: trötthet och blekhet.
- Trombocytopeni: peteckier, blåmärken och slemhinneblödningar.
- Infektionskänslighet, återkommande feber.
- Skelettsmärtor, hälta.
- Förstorade lymfkörtlar.

Leukemi bör misstänkas vid symtom enligt ovan och vid påverkan på blodbilden. Påverkan i mer än en cellinje (Hb, LPK, TPK) eller förekomst av blaster i differentialräkning ska föranleda benmärgsundersökning för att utesluta leukemi. Observera att blodbilden i vissa fall kan vara närmast normal i tidigt skede. Anamnesen kan vara från dagar till månader.

Se även följande länk:
Nationellt stöddokument Alarmsymtom vid misstanke om cancer hos barn och ungdom (< 18 år)

6.2 Initial bedömning

Anamnes

Genomför en utförlig anamnes.
Fråga om aktuella symtom och symtomduration enligt nedan:

- Uttalad trötthet?
- Allmän sjukdomskänsla?
- Skelettsmärtor?
- Feber eller andra infektionssymtom?
- Andningsbesvär?
- Tecken till blödningsbenägenhet, blåmärken?
- CNS-påverkan?

Klinisk undersökning

Genomför en noggrann klinisk undersökning.

- Allmänpåverkan?
- Tecken på sepsis?
- Andningspåverkan: Ökat andningsarbete? Inspiratorisk stridor? Halsvenstas?
- Blekhet?
- Blåmärken, peteckier, slemhinneblödningar?
- Lymfkörtelförstoring?
- Hepatosplenomegali?
- Palpation av testiklar: Förstorade? Knölar? ALL kan involvera testiklarna lokalt.

6.3 Provtagning

Initial provtagning

Proverna tas **alltid** med akutsvar!

- Blodstatus inklusive manuell differentialräkning, retikulocyter.
- Leverstatus, albumin, LD samt tumörlysprover (se nedan).
- PK, APT-tid, fibrinogen, D-dimer.
- CRP.
- Blodgruppering, BAS-test.
- Urinsticka.

Tumörlysprover

- I dessa ingår vanligen: natrium, kalium, kreatinin, urat, fosfat, joniserat calcium alternativt albuminkorrigerat calcium.
- Prover tas minst x 1/dygn. Vid stor tumörbörda (höga LPK, mediastinal tumör, hepatosplenomegali) tas prover upp till var 6:e timme (x 4/dygn).
- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- För mer information se 17.25 Tumörlysstatus.

Utvidgad provtagning

- Blododling vid feber.
- Immunofenotypning (flödescytometri) i blod – efter läkarordination.
- TPMT.
- Urinodling vid positiv urinsticka.
- Ytterligare prover (exempelvis virusserologier, hepatitblock, HIV) tas enligt lokala riktlinjer.

Immunofenotypning (flödescytometri) i blod

- Kan ge ett snabbt svar på om barnet har leukemi och vilken typ av leukemi (tillförlitligt endast om tillräcklig mängd blaster i blodet).
- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- För mer information se 17.15 Immunofenotypning (flödescytometri) i blod.

TPMT (tiopurinmetyltransferas)

- Är ett enzym som metaboliserar tiopuriner (t.ex. merkaptopurin och tioguanin som ingår i leukemibehandlingen). TPMT-utredning omfattar TPMT-aktivitet och genotyp.
- Blodprov för TPMT- aktivitet ska tas innan transfusion. Blodprov för TPMT-genotyp kan tas oberoende av tidpunkt för erytrocyttransfusion.
- För barn med asiatisk, ursprungsamerikansk eller sydamerikansk härkomst ska även NUDT15 kontrolleras. NUDT15-analys bör även övervägas vid finsk härkomst.
- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- För mer information se 17.24 TPMT (tiopurinmetyltransferas).

6.4 Undersökningar

Lungröntgen

- Genomförs på alla barn.
- På remissen skrivs frågeställning: Infiltrat? Mediastinal massa? Parenkymförändringar?

Ultraljud hjärta

- Genomförs på alla barn innan behandlingsstart eller senast inför första antracyklindosen.

Benmärgsundersökning

- Utförs på Barncancercentrum. Vid lägre misstanke utförs benmärgsundersökning i vissa fall på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.

Benmärgsaspiration

- **Benmärgsutstryk** (morfologi): påvisar förhöjt antal blaster i benmärgen genom mikroskopi.

- **Immunofenotypning** (flödescytometri): bestämmer typ av leukemi. Metoden används för att med hjälp av antikroppar riktade mot cellspecifika antigener identifiera ytproteiner på maligna blodceller.
  Exempel på markörer som är vanliga vid:
  - **Pre B-ALL:** CD19, CD22, CD10 och CD34.
  - **T-ALL:** CD4 och CD7.
  - **AML:** CD13, CD33 och CD117.
- **Molekylärgenetik** (t.ex. PCR, NGS): specifika mutationer som kan påverka diagnos, prognos och behandling samt användas för att följa behandlingssvar (MRD).
- **Cytogenetik** (t.ex. kromosomanalys, FISH): specifika kromosomförändringar, exempelvis Philadelphiakromosom, i leukemicellerna som kan påverka diagnos, prognos och behandling.
- Prover i samband med benmärgsaspiration tas enligt lokala riktlinjer.

Benmärgsbiopsi

- Bör utföras vid cytopenier i blodstatus vid debuten, särskilt om blaster inte påvisas vid differentialräkning.

Vid diagnostisk benmärgsundersökning/inläggning av central infart tas även en **hudbiopsi** för att möjliggöra helgenomanalys av både tumörceller och friska celler.

För ytterligare **information** om handhavandet/provtagning i samband med benmärgsaspiration/-biopsi och hudbiopsi se respektive avsnitt i Kapitel 16 Undersökningar.

Lumbalpunktion

- Görs för att diagnostisera eventuellt CNS-engagemang.
- Vid hyperleukocytos eller kliniskt betydelsefull koagulopati bör man avvakta med lumbalpunktion.
- Utförs alltid på Barncancercentrum i samband med den första intratekala metotrexatinjektionen. Eftersom det vid diagnos finns risk för spridning av leukemiceller vid traumatisk punktion (stickblödning), ska lumbalpunktion inte utföras utan samtidig administration av cytostatika. Undantag är om lumbalpunktion görs på grund av meningitmisstanke, då lumbalpunktion får utföras utan samtidig cytostatikainjektion.

- Diagnostisk lumbalpunktion ska utföras av erfaren läkare/barnonkolog för att minimera risken för stickblödning. Atraumatisk nål (exempelvis nål av Sprotte-typ) med introducer används med fördel där det är möjligt.
  Vid samtidig administrering av cytostatika används nål som passar för sprutor med NRfit-koppling.
- Likvorprover vid diagnos tas enligt lokala riktlinjer.

För ytterligare **information** om handhavandet/provtagning i samband med lumbalpunktion se 16.9 Lumbalpunktion.

Övriga undersökningar

- Utförs utifrån kliniska fynd vid undersökning exempelvis ultraljud buk, CT thorax/buk/hjärna, MRT hjärna.
  OBS! Vid njurpåverkan bör man vara försiktig med kontrasttillförsel då det kan förvärra njursvikt.

6.5 Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Temperatur.
- Vikt och längd.

Kontroller tas enligt läkarordination.

OBS! Vid avvikande parametrar, om barnet är medtaget eller vid annan akut försämring tas kontroller med tätare intervall.

6.6 Initial handläggning

De första åtgärderna inriktas på att förhindra och behandla de akuta komplikationer som orsakas av sjukdomen. Se 6.7 Akuta komplikationer.

Forcerad diures - Hydrering

- Vätska 3000 ml/m²/dygn (för barn < 10 kg ges vätska 150 ml/kg).
  Initialt bör hela vätskemängden ges intravenöst. Barnet får utöver detta dricka fritt (detta dokumenteras så att man kan bedöma att diures är adekvat i förhållande till totalt intag).
- Noggrann vätskebalanskontroll.
- Syftet är att genom ökad diures minska risken för tumörlyssyndrom och reducera blodets viskositet vid höga LPK. Det är mycket väsentligt att kontrollera att barnet upprätthåller adekvat diures (minst 80 % av tillförd vätska).
- Innan svar på kalium föreligger ges intravenös vätska utan kalium (t.ex. Ringer-acetat® eller Rehydrex®) enligt lokala riktlinjer.
- Vid normala elektrolyter kan Plasmalyte Glucos® vara ett lämpligt alternativ, framför allt om barnet har ett lågt energiintag. Alternativt ges annan intravenös vätska enligt lokala riktlinjer.
- Det är viktigt att kontrollera kalium noggrant. Var restriktiv med kalium vid nedsatt njurfunktion och vid tumörlyssyndrom (TLS), men var samtidigt observant på att kaliumvärdet kan bli lågt (hypokalemi) om njurarna fungerar bra.
- Risken för hyperglykemi ökar vid hyperhydrering (≥ 3000 ml/m²) med glukosinnehållande vätskor, framför allt efter initiering av leukemibehandling med dexametason. Följ blodsocker noggrant. I dessa fall kan Plasmalyte utan glukos övervägas som alternativ.

Forcerad diures - Urinmätning

- Urinmängd avräknas var 6:e timme. Vid diures < 600 ml/m²/6 timmar (eller < 80 % av tillförd vätska om barnet även har druckit själv) ges injektion furosemid 0,5 mg/kg (max 20 mg).
  Vid vissa barncancercentra avräknas inte 6-timmars diures rutinmässigt utan mätningarna görs glesare eller ersätts med att mäta urinmängd/dygn beroende på barnets tillstånd.
- Tätare kontroll och timdiures kan bli aktuellt i vissa situationer.
- Viktkontroll minst en gång dagligen.

Antibiotika

Vid leukemi är barnet kraftigt immunsupprimerat och därmed infektionskänsligt, oavsett aktuell nivå av neutrofila granulocyter.

- Vid feber ska antibiotika sättas in efter blododling.
- Antibiotika som bör ges är piperacillin/tazobaktam 80 mg/kg x 4 eller meropenem 20 mg/kg x 4.
- Vid septiskt påverkat barn ges även tillägg av tobramycin 7–9 mg/kg x 1 (mät 8-timmars koncentration) eller annat motsvarande antibiotikum enligt läkarordination.

Läkemedel vid LPK > 100 eller uratstegring

- Vid LPK > 100 bör rasburikas ges profylaktiskt efter kontakt med barnonkologkonsult/jour.
- Rasburikas bör även övervägas vid snabbt stigande eller förhöjt urat (> 350 µmol/L). Se 6.7 Akuta komplikationer, avsnitt ”Tumörlyssyndrom (TLS)”.
- I vissa fall, efter diskussion med barnonkologkonsult/jour, ges istället allopurinol i dos 50–100 mg/m² x 3 (max 600 mg/dygn).

Transfusioner

Erytrocyttransfusion

Diskutera **alltid** med barnonkologkonsult/jour innan transfusion.

- Blodprov för TPMT- aktivitet ska tas innan transfusion. Blodprov för TPMT-genotyp kan tas oberoende av tidpunkt för transfusion.
- Vid anamnestisk misstanke bör prov för G6PD-brist tas innan transfusion.
- Transfusionsbehov avgörs av kliniskt status (bedöm saturation, puls, andningsfrekvens). Hb-nivåer < 70–80 kan i vissa fall accepteras.
- Normal dos är 10 ml/kg under 2 timmar, men särskild försiktighet enligt nedan gäller.
- Vid mycket lågt Hb < 40–50 ges 2 ml/kg/timme under 3 timmar (totalt 6 ml/kg) för att inte orsaka cirkulationspåverkan.
- Vid LPK >100 kan transfusion utgöra en risk för hyperviskositetssyndrom. Om behovet bedöms nödvändigt utifrån kliniskt status ges 5 ml/kg under 3–4 timmar.
- Vid LPK > 200 eller om hyperviskositetssyndrom föreligger bör erytrocyttransfusion undvikas. Vid kritiska anemisymtom ges 5 ml/kg under 3–4 timmar.
- Vid lågt Hb och osäkerhet kring transfusionsbehov inför narkos görs bedömning tillsammans med narkosläkare om nyttan överväger risken.

Trombocyttransfusion

- Ges vid pågående slemhinneblödning eller uttalad purpura.
- Ges vid låga trombocyter, < 20.
- Ges i dos 10 ml/kg under cirka 20–30 minuter.
- Trombocyttransfusion påverkar inte viskositeten signifikant.

Färskfrusen plasma

Diskutera **alltid** med barnonkologkonsult/jour innan transfusion.

- Ges vid tecken på DIC (lågt fibrinogen!).
- Ges i dos 10–15 ml/kg under 2 timmar.
- Transfusion av plasma påverkar inte viskositeten signifikant.

6.7 Akuta komplikationer

Vid alla svåra komplikationer är det viktigt att snabbt fastställa diagnosen. Därför bör en akut immunofenotypning av blodet genomföras förutsatt att det finns tillräcklig mängd blaster i blodet.
OBS! Alla akuta komplikationer ska **alltid** diskuteras med barnonkologkonsult/jour.

Disseminerad intravasal koagulation (DIC)

”Kaos i koagulationen”
Risken är ökad vid AML och LPK > 100. Tissue factor och cytokiner som frisätts aktiverar både koagulation och fibrinolys. Om detta uppträder är det särskilt viktigt att snabbt komma igång med leukemibehandling (etoposid vid AML, steroider vid ALL).

Symtom vid DIC

- **Blödningar:** Petekier, blåmärken, slemhinneblödningar, blödning från instickställen.
- **Tromboser:** Symtom på organsvikt, exempelvis minskad urinproduktion, snabb andningsfrekvens eller bröstsmärta. Smärta, svullnad och värmeökning i armar och/eller ben.
- **Allmänpåverkan:** Feber, snabb puls, lågt blodtryck, kallsvettningar, medvetandepåverkan.

Laboratorieresultat vid DIC

- Högt PK.
- Lång APT-tid.
- Höga D-dimerer.
- Lågt fibrinogen.
- Lågt TPK.

Handläggning vid DIC

- Diskutera **alltid** med barnonkologkonsult/jour.
- Färskfrusen plasma 10–15 ml/kg för att normalisera APT-tid och fibrinogen.
- Vid signifikant DIC bör TPK hållas > 50.
- Vätskebehandling enligt 6.6 Initial handläggning, avsnitt ”Forcerad diures – Hydrering”.
  OBS! Vätskemängden ska anpassas till det kliniska tillståndet. Undvik övervätskning.
- Starta leukemibehandling så snart som möjligt (etoposid vid AML, steroider vid ALL).

Leukostas/hyperviskositetssyndrom

Leukostas och hyperviskositetssyndrom är allvarliga tillstånd som kan uppträda vid hyperleukocytos (LPK > 100). Hyperviskositet innebär att blodet blir trögflytande och cirkulerar långsamt genom blodkärlen, vilket leder till vävnadshypoxi. Leukostas orsakas av att leukocyterna ”pluggar igen” kapillärerna, vilket leder till vaskulära skador och hypoxi/ischemi framför allt i hjärna och lungor. Leukostas ger ofta mer akuta och uttalade symtom och är vanligare vid AML eller vid väldigt höga LPK (> 400). Vid AML kan problem uppstå redan vid lägre nivåer av LPK.
Tillstånden har liknande symtom och är svåra att skilja från varandra och hanteras i princip likadant. Vid båda tillstånden är det viktigt att snabbt starta leukemibehandling (etoposid vid AML, steroider vid ALL).

Symtom vid leukostas/hyperviskositetssyndrom

- **Cerebral påverkan:** Medvetandepåverkan, somnolens, förvirring, kramper, huvudvärk, yrsel, tinnitus. Risk för intrakraniell blödning/trombos.
- **Ögon:** Dimsyn, dubbelseende, annan synpåverkan.
- **Lungor:** Dyspné, hypoxi.
- **Smärta:** Skelett- och/eller ledsmärtor.
- **Blödningar:** Näsblod, blåmärken.

Handläggning vid leukostas/hyperviskositetssyndrom

- Diskutera **alltid** med barnonkologkonsult/jour.
- Hydrering, 3000 (-4500) ml/m²/dygn (t.ex. Ringer-acetat® eller Rehydrex®) enligt lokala riktlinjer. Vid normala elektrolyter ges Plasmalyte Glucos® alternativt annan intravenös vätska enligt lokala riktlinjer.
  Initialt bör hela vätskemängden ges intravenöst. Barnet får utöver detta dricka fritt (detta dokumenteras så att man kan bedöma att diures är adekvat i förhållande till totalt intag).
- Urinmängd avräknas **minst** var 6:e timme. Vid diures < 600 (-900) ml/m²/6 timmar (eller < 80 % av tillförd vätska om barnet även har druckit själv) ges injektion furosemid 0,5 mg/kg (max 20 mg).
  Vid vissa barncancercentra avräknas inte 6-timmars diures rutinmässigt utan mätningarna görs glesare eller ersätts med att mäta urinmängd/dygn beroende på barnets tillstånd.
- Noggrann vätskebalanskontroll.
- Viktkontroll minst en gång dagligen.
- Tillåt lågt Hb ned mot 65–70 om adekvat oxygenering.
  Erytocyttransfusion bör undvikas för att inte ytterligare öka viskositeten.
  Vid kritiska anemisymtom ges 5 ml/kg under 3–4 timmar.
  Transfusion av trombocyter eller färskfrusen plasma ökar däremot inte viskositeten. Eftersom hyperleukocytos ofta medför koagulopatier bör trombocyter och plasma ges frikostigt för att förebygga allvarliga blödningar.
- På grund av den ökade blödningsrisken så bör TPK hållas > 30–50 och koagulationsdefekter korrigeras.
- Utbytestransfusion eller leukaferes behöver i stort sett aldrig göras vid AML men kan i undantagsfall övervägas vid ALL.
- Starta leukemibehandling så snart som möjligt (etoposid vid AML, steroider vid ALL).

Tumörlyssyndrom (TLS)

Tumörlyssyndrom (TLS) är en akut komplikation som uppstår vid snabbt cellsönderfall. Vid stort cellsönderfall bryts DNA ner till urater. Dessa kan bilda kristaller som kan fastna i njurarna och orsaka njurpåverkan.
Risk för tumörlyssyndrom (TLS) föreligger framför allt vid start av behandling, men även innan behandling givits, framför allt vid mycket höga LPK eller stor tumörbörda såsom förstorad mjälte eller mediastinal massa.

Symtom vid TLS

TLS kan ge symtom relaterat till rubbningar i elektrolyter och njurfunktion.

- **Njurar:** Minskad urinproduktion, mörk urin, svullna ben eller anklar, njursvikt.
- **Hjärta och muskler:** Arytmier, muskelsvaghet, trötthet.
- **Neurologiska:** Muskelkramper, medvetandepåverkan, krampanfall, stickningar.
- **Övrigt:** Illamående och kräkningar.

Laboratorieresultat vid TLS

• Högt urat	≥ 476 µmol/L eller 25% ökning.
• Högt fosfat	≥ 2,1 mmol/L eller 25 % ökning.
• Högt kalium	≥ 6,0 mmol/L eller 25 % ökning.
• Lågt calcium	≤ 1,75 mmol/L (albuminkorrigerat calcium) eller 25 % minskning.
• Kreatininstegring	≥ 1,5 x UNL.

”By Cairo and Bishop, from Cairo and Bishop, Br J Haematol, 2004” (se referens nedan i ”Clinical Guidelines for Tumour Lysis Syndrome (TLS)”).

OBS! Ovanstående värden definierar tillståndet TLS.
Rasburikas ges utifrån en samlad klinisk bedömning av risken för TLS, det vill säga även om inte alla dessa gränsvärden är uppfyllda.

Handläggning vid TLS

- Diskutera **alltid** med barnonkologkonsult/jour.
- Är ett akut tillstånd som kräver snabb handläggning.
- Snabb intravenös infart (gärna 2 infarter). Eventuellt utan bedövning innan.
- Hydrering 3000 (-4500) ml/m²/dygn (t.ex. Ringer-acetat® eller Rehydrex®) enligt lokala riktlinjer. Vid stabilt tillstånd avseende TLS kan Plasmalyte Glucos® alternativt annan intravenös vätska ges enligt lokala riktlinjer. Initialt bör hela vätskemängden ges intravenöst. Barnet får utöver detta dricka fritt (detta dokumenteras så att man kan bedöma att diures är adekvat i förhållande till totalt intag).

- Urinmängd avräknas **minst** var 6:e timme. Vid diures < 600 (-900) ml/m²/6 timmar (eller < 80 % av tillförd vätska om barnet även har druckit själv) ges injektion furosemid 0,5 mg/kg (max 20 mg).
  Vid vissa barncancercentra avräknas inte 6-timmars diures rutinmässigt utan mätningarna görs glesare eller ersätts med att mäta urinmängd/dygn beroende på barnets tillstånd.
- Noggrann vätskebalanskontroll.
- Viktkontroll minst en gång dagligen.
- Täta tumörlysprover. Begär **akutsvar**!
  OBS! Var observant på att elektrolytstatus kan förändras snabbt vid pågående TLS eller vid insättning av steroider.
- Åtgärda elektrolytrubbningar (se nedan).
- Rasburikas ges i dos 0,15–0,2 mg/kg (se nedan).
- Transfusion ska endast ges vid tydlig indikation.

Njurfunktion

- Noggrann övervakning av njurfunktionen är avgörande för att undvika njurtoxicitet.
- Undvik nefrotoxiska läkemedel, exempelvis aminoglykosider.

Hyperkalemi

- Verifiera med nytt prov och EKG.
- Asymtomatisk: Natriumpolystyrensulfonat.
- Symtomatisk: Snabbverkande insulin, natriumbikarbonat, kalciumglukonat.

Hyperfosfatemi

- Undvik kalciuminfusioner och öka hydreringen till 4500 eller upp till 6000 ml/m²/dygn.
- Andra fosfatbindare.
- I svåra fall kan dialys vara indicerat.

Hypokalcemi

- Försiktighet med att korrigera, görs endast vid kliniska symtom.
- Symtomatisk: Kalciumglukonat.
- Tillståndet normaliseras vanligtvis när hyperfosfatemin har korrigerats.

Vid uttalad njurpåverkan med oliguri (< 50 ml/m²/timme), kraftig kreatininstegring, hyperkalemi och hyperfosfatemi kan dialys vara indicerat.

Se även ”Clinical Guidelines for Tumour Lysis Syndrome (TLS)” via länken nedan.

Rasburikas

- Se ePed.
- För mer information se 12.34 Rasburikas (t.ex. Fasturtec®).

Se även ”Clinical Guidelines for Tumour Lysis Syndrome (TLS)” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-OPTIONAL GUIDELINES and emergencies – NOPHO

6.8 Information till familjen

- Vårdnadshavare och barnet ska informeras om den misstänkta diagnosen och den närmaste planeringen. Var ärlig, säg som det är. Säg ordet cancer.
- Eftersträva att båda vårdnadshavarna deltar vid samtalet om detta inte fördröjer handläggningen.
- Var väl förberedd innan informationssamtalet, befinner sig barnet på ett länssjukhus/hemortssjukhus, kontakta Barncancercentrum och ta reda på deras planering och tidsplan.
- En sjuksköterska bör vara med vid samtalet och gärna skriva korta anteckningar till familjen. Gärna kontaktsjuksköterska/konsultsjuksköterska om möjligt.
- Avsätt tid och se till att inte bli störd under samtalet. Lämna om möjligt över din telefon till kollega.
- Svara på de frågor du kan svara på. Gissa inte. Det är bättre att vara ärlig och säga ”det kan jag inte svara på” eller ”det ska jag ta reda på”.
- Försök att hålla samtalet kort och tydligt. Kontrollera efteråt vad familjen har uppfattat.
- Informera om Barncancercentrum och vad det är för slags avdelning.
- Grunden är att barnet är med vid samtalet, men vårdnadshavarna bör ha möjlighet att få prata utan barnet om de så önskar.
  Enskilt samtal kan vara aktuellt även för större barn.

6.9 Omhändertagande av familjen

- Lämna inte familjen ensam för länge. Gå in till familjen regelbundet och prata med barnet och vårdnadshavare.
- Var närvarande och förmedla trygghet.
- Gå in med vätska, kaffe och fika.
- Upprepa informationen och svara på frågor.
- Förbered familjen på vart de ska och vad som kommer att hända.

6.10 Rutiner på länssjukhuset/hemortssjukhuset

- I de flesta fall överflyttas barnet samma dag eller dagen efter till Barncancercentrum. Är det fredag stannar ibland barnet över helgen om situationen är stabil.
- Vårdnadshavarna får sova över på avdelningen.
- Informera om och visa SVP och CVK.
- Erbjud att beställa transport för familjen eftersom vårdnadshavarna kan vara omskakade av beskedet och därmed inte alltid har förmåga att köra egen bil.
- Rapportera till ansvarig personal på Barncancercentrum.
- Meddela personalen på Barncancercentrum att ordna boende på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende. Det är viktigt, om möjligt, att även syskonen åker med till Barncancercentrum. Det är önskvärt att familjen är samlad.
- Se även 4.5 Checklistor inför överflyttning av ny patient.

6.11 Behandling

Vid akut lymfatisk leukemi (ALL) får barnen en lång cytostatikabehandling som sträcker sig över drygt två år. Immunterapi håller på att introduceras i behandlingen. De första fyra veckornas behandling (induktionsfas) inkluderar kortison och en kombination av 3–4 cytostatika beroende på barnets ålder, laboratorievärden vid diagnos och leukemicellernas egenskaper. Baserat på behandlingssvar och på vilka genetiska avvikelser leukemicellerna visar bestäms fortsatt behandling, som delas in i standardrisk-, intermediärrisk- eller högriskbehandling. Högriskbehandling inkluderar ofta även stamcellstransplantation.
På vissa länssjukhus/hemortssjukhus, om barnet tillhör ett sådant, kan den övervägande delen av behandlingen ges där (med undantag för högriskbehandling).

Vid akut myeloisk leukemi (AML) ges en kortare, mycket intensiv blockbehandling med cytostatika som pågår under cirka 5–6 månader. Behandlingen delas in i standard- och högrisk. Vid högriskbehandling kan det också bli aktuellt med en stamcellstransplantation.
Behandlingen vid AML ges på Barncancercentrum.

KAPITEL 7

Tumör i centrala nervsystemet (CNS) – handläggning vid nyinsjuknande

- CNS-tumör diagnostiserad vid CT/MRT-undersökning handläggs **alltid** i samråd med neurokirurg. Neurokirurgjour ska kontaktas så snart som möjligt efter att aktuell undersökning har länkats. Fortsatt handläggning diskuteras.
- Om barnet befinner sig på ett länssjukhus/hemortssjukhus ska, enligt lokala rutiner, även barnonkologkonsult/jour på Barncancercentrum alternativt barnneurologkonsult kontaktas.
- Diagnosen CNS-tumör är potentiellt livshotande eftersom barnets tillstånd snabbt kan försämras.

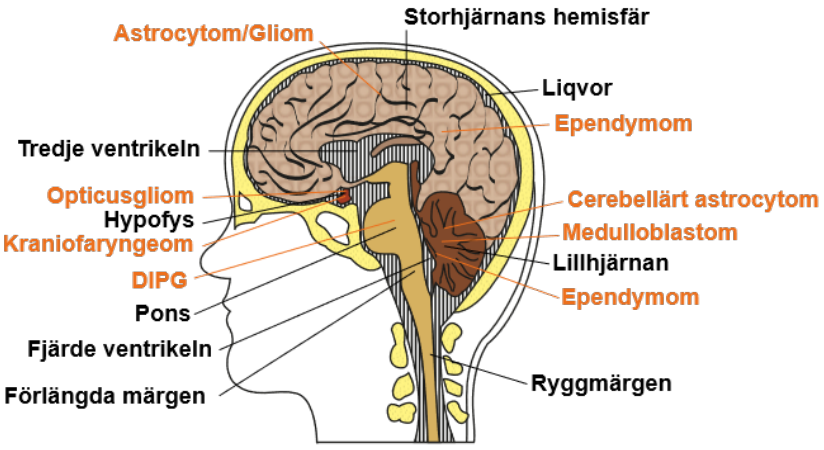
7.1 CNS-tumörer – bakgrund, klassifikation och symtom

Bakgrund

CNS-tumörer inkluderar tumörer i hjärna och ryggmärg. Drygt hälften av de CNS-tumörer som drabbar barn återfinns i lillhjärna, hjärnstam och förlängda märgen. Dessa delar av centrala nervsystemet är lokaliserade i bakre skallgropen, därav benämningen ”bakre skallgropstumörer”. Resten av de hjärntumörer som drabbar barn förekommer ungefär lika ofta i mellanhjärnan som i stora hjärnans lober.

Drygt 25 % av alla cancersjukdomar hos barn utgörs av CNS-tumörer. Det finns emellertid många olika typer av tumörer vilka skiljer sig åt i behandling och prognos.

Figur 2. CNS-tumörer lokalisation



Klassifikation

Att klassificera CNS-tumörer kan upplevas som svårt. Indelningen bygger på vilken ursprungscell i CNS som tumören har utgått ifrån, men namnen bestäms ibland också av tumörens lokalisation i CNS. WHO:s klassifikation för CNS-tumörer uppdaterades 2021.

Huvudgrupper

- **Gliom:** utgår från hjärnans gliaceller (stödjeceller). Till gliacellerna hör bland annat astrocyter, som ger upphov till astrocytom, och oligodendrocyter, som ger upphov till oligodendrogliom. Gliom delas numera in i adulta respektive pediatriska samt i diffusa och avgränsade (circumscribed). Gliom förekommer i alla delar av hjärnan och ryggmärgen. Gliom delas ofta in efter malignitetsgrad (se nedan) men även utifrån tumörens lokalisation framför allt om tumören inte biopserats och har ett typiskt utseende på MRT, exempelvis opticusgliom och tektumgliom.

- **Embryonala tumörer:** till denna grupp hör den vanligaste elakartade hjärntumören hos barn, medulloblastom. Medulloblastom bildas från embryonala celler och är lokaliserad i bakre skallgropen (lillhjärnan/området kring fjärde ventrikeln). Medulloblastom kan sprida sig inom CNS.
  Andra mer ovanliga embryonala hjärntumörer är atypisk teratoid/rhabdoid tumör (AT/RT) och CNS-neuroblastom, FOXR2-aktiverad, vilken ska särskiljas från perifert neuroblastom. De är också elakartade och behöver därför alltid ytterligare behandling utöver operation.

- **Diffusa medellinjegliom:** uppstår i gliaceller (stödjeceller). Diffusa medellinjegliom H3K27-altered har en specifik mutation (H3K27M) och är oftast lokaliserade i pons (hjärnstammen) eller thalamus, i sällsynta fall i ryggmärgen. Prognosen är mycket dålig. Den radiologiska diagnosen DIPG (diffust infiltrerande ponsgliom) består oftast av denna histologiska diagnos. Hjärnstamsgliom delas in i fokala och diffusa beroende på utseende på MRT. Fokala hjärnstamsgliom kan ibland opereras bort, medan diffusa sällan är operabla utöver biopsi. Prognosen varierar stort mellan olika hjärnstamsgliom, beroende på växtsätt och malignitetsgrad.

- **Ependymom:** utgår från gliaceller (stödjeceller) som klär hjärnans vätskefyllda hålrum (ventriklar) och ryggmärgskanalen.

- **Glioneuronala tumörer:** är en grupp av tumörer som innehåller både gliaceller (stödjeceller) och nervceller. Inom gruppen finns flera olika diagnoser, de flesta tumörer är långsamväxande och av låggradig typ. De kan ibland vara orsak till epilepsi. De vanligaste typerna i gruppen är gangliogliom och dysembryoplastisk neuroepitelial tumör (DNET).

- **Kraniofaryngeom:** är en benign, ofta cystisk tumör, som utgår från en medfödd missbildning i hypofys-/hypothalamusregionen. Tumören finns från födelsen, är långsamt växande och metastaserar inte. Kraniofaryngeom orsakar ofta endokrina bortfallssymtom/störningar, exempelvis avvikande längdtillväxt och tidig/sen pubertet, samt synfältsbortfall. Postoperativt kan skada på aptitcentrum, som reglerar hunger och mättnad, uppstå. Substitutionsbehandling på grund av avsaknad av vissa hormoner behövs ofta.

Malignitetsgrad

Vid klassifikationen görs en gradering av malignitetsgrad, det vill säga hur elakartad tumören bedöms vara.
Malignitetsgrad av en CNS-tumör bestäms enligt WHO:s gradering (se nedan). Skalan består av grad 1 till 4 där grad 4 är den mest elakartade (höggradiga/maligna) tumörformen.

Gradering av CNS-tumörer enligt WHO

- **Låggradig grad 1:** tumör som växer sakta och sällan sprider sig.
- **Låggradig grad 2:** tumör som har sparsamt med mitoser. Mer diffus gräns mot omkringliggande vävnad.

- **Höggradig grad 3:** tumör med fynd av mer avvikande celler, anaplastiska celler, fler celler i mitos. Växer infiltrativt.
- **Höggradig grad 4:** tumör med fynd av anaplastiska, pleomorfa celler. Rikligt med mitoser och nekroser samt kärlnybildning.

Låggradiga tumörer (grad 1–2) växer långsamt och mer avgränsat och bildar vanligen inga metastaser.

Höggradiga tumörer (grad 3–4) växer utan säker avgränsning till frisk vävnad vilket gör det svårare att operera bort tumören radikalt. De är också mer benägna att metastasera inom CNS. Spridning till övriga kroppen förekommer mycket sällan.

Symtom

Klassiska symtom är huvudvärk, illamående och trötthet, men mer diffusa symtom förekommer. Det kan vara mycket svårt att tolka de ofta diffusa och ospecifika symtom som barn uppvisar i samband med insjuknande i en CNS-tumör. Symtomen kan ha funnits i några veckor eller flera månader, ibland till och med längre, beroende på hur snabbt tumören vuxit och dess lokalisation. **Symtomen kan också komma och gå**. Det är därför **viktigt** att uppmärksamma även övergående neurologiska symtom, även om de inte längre kan påvisas vid undersökning av barnet, exempelvis om barnet har blivit mer vingligt.

Symtombilden påverkas av barnets ålder, tumörens lokalisation och/eller förhöjt intrakraniellt tryck samt av tumörens histologiska grad.

Symtombilden vid intrakraniella tumörer

Diffusa symtom

Dessa symtom är inte strikt relaterade till tumörlokalisation.

- Förändringar i personlighet och beteende.
- Humörsvängningar.
- Irritabilitet.
- Tillbakadragenhet.

Fokala symtom

Dessa symtom återspeglar tumörlokalisation.

- Balansstörning.
- Talstörning.
- Koordinationsrubbning.
- Bortfallssymtom.

Symtom till följd av ökat intrakraniellt tryck

Dessa symtom beror på att tumören komprimerar hjärnvävnad eller att tumören utgör avflödeshinder för likvor med hydrocefalus som följd.

- Huvudvärk, ofta värst på morgonen men kan komma när som helst på dygnet. Den kan också väcka barnet på natten.
- Kräkningar som oftast kommer på morgonen ihop med huvudvärken.
- Ataxi/balanssvårigheter.
- Synpåverkan (svullnad av synnerven/papillödem, synfältspåverkan, dubbelseende, dimsyn, skelning).
- Desorientering, motorisk oro.
- Sjunkande vakenhetsgrad.

Symtombild vid tumör i ryggmärgen

En tumör i ryggmärgen kan hindra nervsignaler från att passera genom att tumören växer in i ryggmärgen eller trycker på nerverna. En tumör i ryggmärgen ger ofta diffusa symtom som kommer smygande. Symtomen beror på vilken nivå i ryggmärgen tumören är lokaliserad.

- Nedsatt känsel, domningar.
- Nedsatt muskelfunktion, svaghet.
- Förlamning i benen och/eller armar.
- Spasticitet.
- Rygg-och buksmärta, som kan stråla ut i kroppen. Ofta även vilo- och nattsmärta.
- Påverkan på urin- och/eller tarmfunktionen.

Se även följande länk:

Nationellt stöddokument Alarmsymtom vid misstanke om cancer hos barn och ungdom (< 18 år)

7.2 Undersökningar

Magnetresonanstomografi (MRT)

- Vid stark misstanke om tumör ska MRT göras direkt (utan föregående CT).
- Vid tumörmisstanke eller påvisad tumör vid MRT hjärna ska denna alltid kompletteras med MRT rygg.

Datortomografi (CT)

- CT utförs primärt vid tecken på akut tillstånd, exempelvis vid misstänkt ökat intrakraniellt tryck när MRT inte kan genomföras omgående.
- Vid påvisad tumör ska CT alltid kompletteras med MRT (hjärna och rygg).
- Vid normalt fynd på CT, men tydlig klinisk tumörmisstanke bör MRT göras.

Neurologundersökning

- Noggrant neurologiskt status och noggrann anamnes (avseende eventuella neurologiska symtom som försvunnit). Det är viktigt att följa barnet med upprepade neurologstatus, både före och efter operation.

Ögonundersökning

- På remissen ska kontroll av synfält, visus och ögonbottnar efterfrågas för att identifiera tecken på förhöjt intrakraniellt tryck, såsom papillödem och påverkan på synnerv och synbanor.

Lumbalpunktion

- Får **aldrig** genomföras vid misstanke om CNS-tumör utan föregående MRT undersökning. Risk för inklämning!

7.3 Kontroller

- Swe-PEWS.
  Utöver bedömningen enligt Swe-PEWS bör vakenhets- och medvetandegraden bedömas strukturerat med hjälp av en kompletterande skattningsskala, exempelvis RLS-85 eller GCS, enligt lokala rutiner.
- Pupiller (storlek, form, reaktion på ljus och eventuell sidoskillnad ska bedömas).
- Blodtryck.
- Vikt och längd samt huvudomfång hos små barn.

Fortsatta kontroller tas enligt läkarordination beroende på allmäntillstånd och PEWS samt vid akut försämring.

Vakenhetsgraden är en mycket viktig parameter att följa för att tidigt upptäcka om barnet försämras.

Upprepade neurologstatus ska genomföras för att tidigt upptäcka försämring.

OBS! I vissa fall är det viktigt att ha tätare kontroller, exempelvis vid ökat intrakraniellt tryck (ICP), stor tumör med hotande inklämning och hydrocefalus.

7.4 Handläggning vid ökat intrakraniellt tryck

Ökat intrakraniellt tryck kan leda till inklämning, ett livshotande tillstånd som kräver **urakut** handläggning och som endast kan hävas om det upptäcks mycket tidigt i förloppet.

Neurokirurgjour ska kontaktas **omgående** vid tecken på ökat intrakraniellt tryck för samråd kring handläggning.

Symtom

Tidiga symtom

- Huvudvärk.
- Kräkningar.
- Ataxi/balanssvårigheter.
- Synpåverkan (svullnad av synnerven/papillödem, synfältspåverkan, dubbelseende, dimsyn, skelning).
- Desorientering, motorisk oro.
- Slöhet.

Sena symtom

- Sjunkande vakenhetsgrad/medvetandepåverkan.
- Trögreagerande, dilaterad ljusstel pupill (ensidig, i sent skede eventuellt dubbelsidigt).
- Låg puls.
- Högt blodtryck.
- Oregelbunden andning.
- Sträckkramper.

OBS! Sjunkande vakenhet/medvetandenivå indikerar inklämningsrisk. Vidgad, trögreagerande pupill är också ett viktigt symtom som måste bedömas akut (pågående inklämning?) framför allt vid nedsatt vakenhet.

Symtom hos barn < 1 år

- Kräkningar.
- Irritabilitet.
- Solnedgångsblick.
- Utspända skalpvener.
- Buktande fontanell.
- Ökat huvudomfång.

Kontroller

- Swe-PEWS.
  Utöver bedömningen enligt Swe-PEWS bör vakenhets- och medvetandegraden bedömas strukturerat med hjälp av en kompletterande skattningsskala, exempelvis RLS-85 eller GCS, enligt lokala rutiner.
- Pupiller (storlek, form, reaktion på ljus och eventuell sidoskillnad ska bedömas).
- Blodtryck.
- Huvudomfång hos små barn (enligt läkarordination).

Kontroller tas **minst** x 1/timme eller enligt läkarordination.

Vakenhetsgraden är en mycket viktig parameter att följa för att tidigt upptäcka om barnet försämras.

Upprepade neurologstatus ska genomföras för att tidigt upptäcka försämring.

Åtgärder

- Kontakt med neurokirurgjour för samråd om handläggning och planering för **omgående** övertag till neurokirurgisk avdelning.
- Sätt en intravenös infart.
- Höjd huvudända.
- Betametason (t.ex. Betapred®) administreras enligt ordination för att minska svullnaden av hjärnan. Se ePed.
- Undvik opiater som kan öka trycket.
- Infusion mannitol eller hyperton natriumklorid efter ordination av neurokirurg.
- Eventuellt IVA-vård vid behov av intubering.

7.5 Information till familjen

- Vårdnadshavare och barnet ska informeras om den misstänkta diagnosen och den närmaste planeringen. Var ärlig, säg som det är. Säg ordet tumör.
- Eftersträva att båda vårdnadshavarna deltar vid samtalet om detta inte fördröjer handläggningen.
- Var väl förberedd innan informationssamtalet, kontakta Neurokirurgen och ta reda på deras planering och tidsplan.
- En sjuksköterska bör vara med vid samtalet och gärna skriva korta anteckningar till familjen. Gärna kontaktsjuksköterska/konsultsjuksköterska om möjligt.
- Avsätt tid och se till att inte bli störd under samtalet. Lämna om möjligt över din telefon till kollega.
- Svara på de frågor du kan svara på. Gissa inte. Det är bättre att vara ärlig och säga ”det kan jag inte svara på” eller ”det ska jag ta reda på”.
- Försök att hålla samtalet kort och tydligt. Kontrollera efteråt vad familjen har uppfattat.
- Grunden är att barnet är med vid samtalet, men vårdnadshavarna bör ha möjlighet att få prata utan barnet om de så önskar.
  Enskilt samtal kan vara aktuellt även för större barn.

7.6 Omhändertagande av familjen

- Lämna inte familjen ensam för länge. Gå in till familjen regelbundet och prata med barnet och vårdnadshavare.
- Var närvarande och förmedla trygghet.
- Gå in med vätska, kaffe och fika.
- Upprepa informationen och svara på frågor.
- Förbered familjen på vart de ska och vad som kommer att hända.
- Informera vårdnadshavare om att vara uppmärksamma på förändringar i barnets allmäntillstånd.

7.7 Rutiner på avdelningen

- Beslut om barnet får lämna avdelningen/sjukhuset ska tas av ansvarig läkare alternativt neurokirurgen.
- Vårdnadshavarna får sova över på avdelningen.
- Rapportera till ansvarig personal på neurokirurgisk avdelning om det är aktuellt.

7.8 Neurokirurgen

- Neurokirurgen handlägger det primära omhändertagandet i akutskedet.
- När en CNS-tumör har upptäckts via CT eller MRT **ska** neurokirurgjour kontaktas omgående.
  Glöm inte att även informera barnonkologkonsult/jour på Barncancercentrum så att de får kännedom om barnet.
- Barnet opereras vanligen inom en vecka.
- Målet är att operera tumören radikalt, det vill säga att ta bort den helt (total resektion). I vissa fall, framför allt beroende på tumörens lokalisation respektive utbredning, kan inte tumören tas bort helt utan en del blir kvarlämnad (partiell resektion). Ibland går det bara att göra en biopsi (ta ett vävnadsprov).
  Är tumören lokaliserad på ett ställe där det är omöjligt att komma åt den (nära centra för livsviktiga funktioner) avstår neurokirurgen från ingreppet. När det finns indikation görs en ventrikulocisternostomi (ett hål i botten av tredje ventrikeln) eller en shuntinläggning för att förbättra likvoravflödet.
- Efter operation/biopsi vårdas barnet på neurokirurgisk avdelning/IVA för att sedan överflyttas till Barncancercentrum eller annan barnavdelning.

7.9 Postoperativa kontroller

Hur barnet mår efter operationen varierar mycket. Det kan vara alltifrån uppegående och ganska opåverkat till att ha syn- och balansproblem eller vara väldigt förändrat och ha en lång rehabilitering framför sig. Postoperativa komplikationer kan tillstöta och barnets tillstånd kan försämras, i vissa fall **snabbt**.

Kontroller av vitala parametrar

Efter överflyttning från neurokirurgisk avdelning till Barncancercentrum eller annan barnavdelning, tas kontroller enligt nedan som ett utgångsvärde.

- Swe-PEWS.
  Utöver bedömningen enligt Swe-PEWS bör vakenhets- och medvetandegraden bedömas strukturerat med hjälp av en kompletterande skattningsskala, exempelvis RLS-85 eller GCS, enligt lokala rutiner.
- Pupiller (storlek, form, reaktion på ljus och eventuell sidoskillnad ska bedömas).
- Blodtryck.
- Vikt och längd samt huvudomfång hos små barn.

Fortsatta kontroller tas enligt läkarordination beroende på allmäntillstånd och PEWS samt vid akut försämring.

Vakenhetsgraden är en mycket viktig parameter att följa för att tidigt upptäcka om barnet försämras.

Upprepade neurologstatus ska genomföras för att tidigt upptäcka försämring.

Observation av ökat intrakraniellt tryck och postoperativ svullnad

Efter operation orsakas ökat intrakraniellt tryck oftast av hydrocefalus eller postoperativt hematom. Postoperativ svullnad yttrar sig vanligen som fokala neurologiska bortfall relaterade till tumörens lokalisation. Det kan också bli en svullnad över operationsområdet, i ansiktet och kinderna. Barnet behandlas med betametason (t.ex. Betapred®) enligt ett speciellt nedtrappningsschema cirka 1 vecka postoperativt. Vid tilltagande symtom och/eller om barnet blir påverkat kan dosen behöva justeras.

Tecken på ökat intrakraniellt tryck

- Om barnet uppvisar försämring såsom tilltagande huvudvärk, kräkningar, nytillkomna/försämrade motoriska eller sensoriska symtom, ökad trötthet, sämre vakenhet, synpåverkan, kramper eller likvorläckage från operationssåret ska barnet **snarast** bedömas av läkare.
- Små barn kan ha buktande fontanell, utspända skalpvener och solnedgångsblick.

Inklämning

Sjunkande vakenhet/medvetandenivå indikerar inklämningsrisk!
En inklämning är ett mycket **akut** tillstånd som måste upptäckas tidigt för att hävas.

Symtom vid inklämning

- Sjunkande vakenhet/medvetandegrad.
- Låg puls.
- Högt blodtryck.
- Oregelbundet andningsmönster (plötslig ytlig hyperventilation eller Cheyene-Stoke-liknande andningsmönster).
- Ensidig pupilldilatation.
- Sträckkramper.

Kontroll av hud/huvudförband

- Efter operation av en tumör i hjärnan lindas huvudet med ett huvud-tryckförband som ibland hålls på plats med en nätmössa. Det är viktigt att vara observant på att inte trycksår uppkommer på exempelvis öronsnibbar. Genom att lägga fetvadd bakom öronen och se till att öronen inte ligger vikta kan trycksår förebyggas.
- Operationsförbandet ska **inte** röras de tre första dagarna, då det är sterilt lagt på operation. Om det har blött igenom förbandet ska det i första hand förstärkas och neurokirurgjouren ska kontaktas.
  Ett illasittande, fuktigt eller smutsigt förband ska dock bytas. Var uppmärksam på infektionstecken såsom rodnad, svullnad, värmeökning. Postoperativt dag 1–3 läggs ett nytt förband med sterila kompresser, därefter med rena kompresser eller förband.

- Huvudförbandet lindas av och håret tvättas tidigast 3 dagar efter operationen om operationssåret ser fint ut utan läckage. Därefter kan det räcka att täcka suturraden med en mindre kompress med eller utan nätmössa beroende på barnets ålder och önskemål. Följ lokala riktlinjer.
- Efter en shuntoperation kan barnet duscha och tvätta håret efter cirka 3–5 dagar (i vissa fall efter att suturerna är tagna). Följ lokala riktlinjer.

Observation av operationssår

- Operationssåret är förslutet med suturer (stygn) eller agraffer (stift). Dessa avlägsnas vanligtvis 10–14 dagar efter operationen. Läs i slutanteckningen från neurokirurgisk avdelning.
- Observera tecken på infektion (rodnad, svullnad, värmeökning) samt tecken på likvorläckage, såsom klar, vattnig vätska i såret eller på förbandet, eller en fluktuerande/skvalpig lambå.
- Vid likvorläckage anläggs ett tryckförband. Antibiotika bör övervägas. Vid betydande likvorläckage ska neurokirurgjour kontaktas för beslut om åtgärd, exempelvis extra suturer.

Övrigt att tänka på

Beroende på vilken operation barnet har genomgått kan det finnas ytterligare restriktioner/kontroller att tänka på. Detta rapporteras från ansvarig läkare/sjuksköterska på neurokirurgisk avdelning.

7.10 Postoperativ mobilisering

Efter operationen varierar det hur barnet mår och hur mycket det orkar och klarar av att göra. En del barn återhämtar sig väl inom ett par dygn och kan vara pigga, uppegående samt ha kommit igång med att äta och dricka när de flyttats över från neurokirurgisk avdelning. Andra barn är tröttare och behöver längre tid för mobilisering. Barnet kan också ha problem med balans och koordination eller ha fått någon form av pares (muskelsvaghet). Efter operation av en hjärntumör behöver barnet ges möjlighet till vila och återhämtning.

- Samordna vårdmoment så långt som möjligt för att främja ostörd vila.
- Anpassa aktiviteter efter barnets tillstånd och ork.
- Hjälp med vändningar, kontrakturprofylax och eventuellt en speciell antidecubitusmadrass kan behövas.

- Extra stöd av huvudet vid förflyttning, vid mobilisering och när barnet sitter i rullstol kan behövas. Många barn som är opererade i bakre skallgropen är ostadiga i nacken efteråt och har svårt att hålla huvudet upprätt när de sitter upp. Det finns barn som har opererats i bakre skallgropen som beskrivit att det känns som om ”huvudet inte sitter fast ordentligt”. Uppmuntra barnet att trots detta fortsätta röra på huvudet.
- Bedömning av fysioterapeut/arbetsterapeut. Vid rörelseproblem, såsom pares eller nedsatt balans, behöver barnet och vårdnadshavare även få adekvata råd, träningsprogram, utprovning/utskrivning av hjälpmedel och möjlighet till uppföljning, antingen inom sjukhuset eller på annan rehabiliteringsenhet.
- Vid talproblem eller sväljningsbesvär kan barnet behöva kontakt med logoped.

7.11 Övriga besvär som kan uppkomma tidigt postoperativt

Smärta

När barnet har flyttats över från neurokirurgisk avdelning kan det fortfarande vara i behov av regelbunden smärtlindring. Att barnet är väl smärtlindrat är A och O för att underlätta både rädsla, obehag och den postoperativa mobiliseringen.

- Smärtskattning görs enligt avdelningens rutin.
- Regelbunden smärtlindring ska ges vid behov. Vid behandling med opioider ska även laxantia användas. Behandling med peroralt naloxon kan övervägas vid längre än 3 dagars opioidbehandling.

Nutritionsproblem

Efter operationen kan barnets aptit eller förmåga att tugga/svälja vara förändrad.

- Nutritionssond/gastrostomi kan behövas i tidigt skede. Medulloblastom är ett exempel på en diagnos där tidigt ställningstagande till gastrostomi är aktuellt, eventuellt redan i samband med inläggning av central infart.

Eliminationsproblem

I samband med operation brukar en KAD sättas. Ibland har barnet kvar denna vid överflyttningen från neurokirurgisk avdelning. Smärtlindring med opioider och immobilisering kan ofta orsaka förstoppning.

- Eventuellt ges antibiotikaprofylax i samband med kateterdragning på grund av risk för urinvägsinfektion.
- Observera att barnet kissar när KAD dragits. Vid behov görs bladderscan.
- Tarmfunktion ska bedömas dagligen. Laxantia ska sättas in i **tidigt skede** vid tendens till förstoppning.

Synpåverkan

Synpåverkan kan uppstå om synnerven skadats av tumörväxt, förhöjt intrakraniellt tryck eller i samband med operation. Barnet kan få besvär av dubbelseende och synfältsbortfall.

- Ögonbedömning.
- Vid dubbelseende: Lapp för ögat som kan minska besvären.
- Vid synfältsbortfall: Tilltala barnet från sidan med bäst syn. Se till att barnet får ett rum där sängen är placerad så att barnet har sin friska syn mot dörren.

Endokrinologiska symtom

De barn som opereras för en tumör nära hypotalamus har risk att drabbas av endokrina bortfallssymtom/störningar. Det finns risk för vätskeansamling i kroppen och elektrolytrubbning som i värsta fall kan leda till hjärnödem och kramper.

- Noggrann kontroll av vätskebalans och elektrolyter.
- Kontroll av hormonnivåer.

Kramper

Kramper kan förekomma, särskilt om tumören är lokaliserad i storhjärnan. Orsaken kan vara tumören själv, blödning och infarkt eller elektrolytrubbningar (som nämns i stycket ovanför).

Vid risk för kramper:

- Informera barnet och vårdnadshavare om handläggning vid kramp samt när de ska söka sjukvård.
- Rådgör med läkare om kramplösande läkemedel (t.ex. Buccolam®) ska skickas med vid hemgång.

Posterior fossa syndrom

Efter operation i bakre skallgropen (posterior fossa) drabbas cirka 10–15 % av ett tillstånd som kallas posterior fossa syndrom, även kallat cerebellär mutism. Symtom på detta kan vara motoriska problem, talsvårigheter, nystagmus, koordinationsproblem samt svårigheter att svälja eller kissa. Barnet kan också bli avskärmat, irritabelt, mentalt labilt. Symtomen kommer ett eller några dygn efter operationen och kan börja gå tillbaka inom en vecka eller efter flera månader.

- Det är viktigt att ha tålamod att invänta barnets spontana förbättring.
- Balans mellan mobilisering, träning, kontrakturprofylax och övriga stödjande insatser.
- Informera barnet om vad som händer.
- Hjälpmedel som kan underlätta i kommunikationen kan vara penna, papper, dator samt bildstöd.
- Logoped, lekterapeut och musikterapeut kan vara till hjälp.

7.12 Biopsisvar/PAD

- Den definitiva diagnosen meddelas efter biopsisvar/PAD. Det tar minst ett par veckor innan PAD-svaret är klart. Den genetiska analysen tar ofta ännu längre tid. PAD-svaret, operationsresultatet och eventuellt den genetiska analysen styr den fortsatta behandlingen (om detta krävs).
- Under denna tid behöver familjen ofta psykosocialt stöd av kurator/psykolog.
- Besked om diagnosen och fortsatt handläggning ges till barnet och familjen på Barncancercentrum. I vissa fall kan denna information ges av barnonkolog och eventuellt neurokirurg via digitalt vårdmöte på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.

7.13 Behandling

Behandlingen består av tre delar: operation, strålning och cytostatika som kan ges var för sig eller i olika kombinationer. Vilken behandling som behövs beror på diagnos, tumörens läge, barnets ålder och hur mycket av tumören som har gått att operera bort.
Behandlingslängden kan variera. Den kan pågå upp till 1,5 år men i enstaka fall, exempelvis vid viss precisionsmedicinsk behandling, kan den pågå under längre tid. Barn med låggradiga tumörer kan behöva upprepade behandlingar vilket kan innebära att den totala behandlingstiden blir flera år.

Operation: Till skillnad från de flesta andra tumörsjukdomar hos barn börjar behandlingen oftast med operation, som är den viktigaste behandlingen vid nästan alla CNS-tumörer. Vid tumörer som är låggradiga (godartade) är kirurgi ofta den enda behandlingen.
Vid höggradiga (maligna) CNS-tumörer behövs kompletterande behandling med cytostatika och/eller strålning efter operationen. Det används också när operation inte är möjligt på grund av tumörens lokalisation.
I vissa situationer när tumören är lokaliserad nära centra för livsviktiga funktioner tas endast ett vävnadsprov. När tumören är lokaliserad så att en biopsi riskerar att ge allvarliga neurologiska bortfall, kan MRT-bilden ibland vara tillräcklig för att ställa en diagnos. Ett exempel är tumörer i synnerven/synbanorna (opticusgliom).
För eventuell precisionsmedicinsk behandling krävs som regel tumörbiopsi för molekylärbiologisk/genetisk kartläggning.

Cytostatika: Vid höggradiga tumörer som till exempel höggradiga gliom och medulloblastom ges cytostatikabehandling. Cytostatika används även för låggradiga tumörer som tillväxer men inte kan opereras bort på grund av sitt läge.
I vissa protokoll ingår intraventrikulär cytostatikabehandling via en inopererad dosa/reservoar. Även högdosbehandling med cytostatika följt av stamcellsåtergivning ingår i vissa protokoll.
Behandling med cytostatika används också när kirurgi inte är möjlig för att undvika strålbehandling till små barn och i kombination med strålbehandling för att få bästa effekt till äldre barn. Stråldoserna har ibland kunnat sänkas efter tillägg av cytostatika, framför allt vid medulloblastom.
Ett fåtal typer av CNS-tumörer kan behandlas med olika former av målriktad behandling. Dessa läkemedel är riktade mot en specifik molekyl som är viktig för tumörens utveckling. Andelen barn som kan ha nytta av den här typen av behandling förväntas öka i framtiden.

Strålbehandling: För att bota höggradiga tumörer måste man oftast använda strålbehandling efter operation för att tumören inte ska recidivera.
För de minsta barnen (< 4 år) brukar man försöka undvika kraniospinal strålbehandling helt eftersom hjärnan är i en intensiv utvecklingsfas.
Vid strålbehandling används två typer av strålning: foton- och protonstrålning. Beslut om vilken typ av strålning som ska användas tas på en nationell behandlingskonferens och man väljer alltid den som är bäst för det enskilda barnet. Strålbehandlingstiden varierar från ett par veckor upp till 6 veckor.
Se Kapitel 24 Strålbehandling.

KAPITEL 8

Lymfom/solid tumör - handläggning vid nyinsjuknande

Handläggningen av barn med misstänkt eller konstaterad tumörsjukdom ska **alltid** ske i samråd med barnonkologkonsult/jour på Barncancercentrum.

Nedan anges vanligt förekommande kontroller, provtagningar och undersökningar samt en kort beskrivning av behandlingen vid respektive diagnos.

Se även följande länk:
Nationellt stöddokument Alarmsymtom vid misstanke om cancer hos barn och ungdom (< 18 år)

8.1 Lymfom

Lymfom är cancer i lymfkörtlarna eller annan lymfatisk vävnad och delas upp i Hodgkins lymfom och non-Hodgkins lymfom (NHL), med flera respektive undergrupper. De vanligaste typerna av NHL är mogna B-cellslymfom (storcelligt B-cellslymfom, Burkitt), lymfoblastlymfom (pre-B- och T-) samt storcelligt anaplastiskt lymfom (LCAL).
Hodgkins lymfom är vanligare hos ungdomar och NHL hos mindre barn men förekommer i alla åldrar.
Ett av symtomen kan vara hastigt växande lymfkörtlar. Vid lokalisation i mediastinum kan ansträngd andning förekomma. Allmänna symtom kan vara långvarig/återkommande feber, viktnedgång och kraftiga nattliga svettningar (så kallade B-symtom vid Hodgkins lymfom). Andra symtom beror på lymfomets lokalisation.

Figur 3. Kroppens lymfatiska system



Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Vikt och längd.
  Vid Barncancercentrum Uppsala tas även sitthöjd.

Provtagning

- Blodstatus inklusive manuell differentialräkning, elektrolyter, kreatinin, leverstatus, urat, fosfat, LD, SR, PK, APT-tid.
- Blodgruppering och BAS-test.
- Serologi/PCR avseende EBV, CMV.
- Eventuellt tas även serologi/PCR för parvovirus och nasofarynxprov för luftvägsvirus.
- Ställningstagande till behov av utredning avseende tuberkulos, atypiska mykobakterier samt andra möjliga smittämnen, exempelvis tularemi och brucellos.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.

Undersökningar

Initial utredning

- Ultraljud av aktuell lokalisation.
- Lungröntgen.
- Ultraljud buk.

Kompletterande utredning (beroende på misstänkt diagnos)

- CT/MRT av aktuell lokalisation.
- CT hals/thorax/buk.
- Benmärgsaspiration och/eller benmärgsbiopsi vid NHL.
- Lumbalpunktion vid NHL.
- PET/CT.
- Bedömning av Waldeyerska svalgringen (ÖNH-läkare) vid Hodgkins lymfom.
- Biopsi/exstirpation av lymfkörtel (nålbiopsi eller finnålspunktion är i regel otillräckligt).

Undersökningar inför cytostatikabehandling

- Ultraljud hjärta och EKG.

Viktig information

- Fråga efter B-symtom: viktnedgång, nattliga svettningar, feber utan annan förklaring.
- **OBS!** Risk för **tumörlyssyndrom** (TLS) på grund av snabbt cellsönderfall vid NHL. För mer information se 6.7 Akuta komplikationer, avsnitt ”Tumörlyssyndrom (TLS)”.
- Var uppmärksam på risk för **vena cava superior-syndrom** vid lymfom lokaliserat på halsen eller i övre mediastinum (se nedan).
- **Ryggmärgskompression** med nervpåverkan kan inträffa vid tryck/infiltration av lymfomet (NHL). Symtom på detta kan vara ryggsmärta, motorisk svaghet, nedsatt känsel, reflexbortfall, blås- och sfinkterdysfunktion med förstoppning och urinstämma.

Ryggmärgskompression är ett akut tillstånd som kräver snabb handläggning för att minska risken för bestående skador. Snabbväxande lymfom kan även strypa blodtillförseln till ryggmärgen. **Akut** kontakt med barnonkolog-konsult/jour samt MRT och efterföljande behandling med kortikosteroider är de initiala åtgärderna.

- **OBS!** Vid njurpåverkan bör man vara försiktig med kontrasttillförsel då det kan förvärra njursvikt.

Vena cava superior-syndrom

Syndromet innebär att det blir ett tryck mot de stora blodkärlen vilket hindrar blodåterflödet från huvudet. Lymfomet kan också hota luftvägen genom tryck mot luftstrupen.

OBS! Kan snabbt utvecklas till ett livshotande tillstånd.

Symtom

- Andnöd, stånkig andning, hosta, rosslighet, stridor.
- Svullnad i arm, huvud och hals.
- Barnet vill inte ligga på rygg.
- Stasade halsvener.

Åtgärder

- Akut kontakt med narkosjour för IVA-vård.
- Narkos kan vara förenad med risker. Luftvägen kan förloras vid narkosinduktion och om barnet läggs ner. Intuberingsförsök kan ge trakeal svullnad och total kompression av luftvägarna.
- Låt barnet sitta upp.
- Vätska i lungsäcken (pleuraexsudat) är vanligt vid lymfom. Försiktig tappning i lokalanestesi kan utföras och vätska skickas för cytologisk undersökning och flödescytometri.
- I sällsynta fall kan det även bli aktuellt att tappa ut vätska ur hjärtsäcken (perikardiocentes).
- Steroidbehandling (helst inte före biopsi, men ibland nödvändigt).
  OBS! Risk för tumörlyssyndrom (TLS). Tätt samarbete med narkosläkare/IVA är avgörande.
- FACS – flödescytometri av lymfocytpopulationer på perifert blod (eller ibland pleuraexsudat och liknande).
- Övrig diagnostik görs när barnet förbättrats efter 1–2 dagar.

Behandling

Hodgkins lymfom behandlas med cytostatika och kortison. Behandlingslängden avgörs av stadieindelning samt behandlingssvar och kan variera från 3 till 6 månader. En liten andel av barnen behöver tillägg av strålbehandling. Detta beror på behandlingssvar.

Non-Hodgkins lymfom (NHL)
Lymfoblastlymfom (pre-B- och T-) erhåller leukemiliknande behandling.
B-cellslymfom (storcelligt B-cellslymfom, Burkitt) erhåller blockbehandling under cirka 2–6 månaders tid.
Storcelligt anaplastiskt lymfom (LCAL) behandlas antingen med cytostatikablock eller veckovis cytostatika under 2 års tid beroende på riskgrupp. I vissa fall kan olika former av målriktad behandling vara aktuell.

8.2 Wilms tumör (nefroblastom)

Wilms tumör är den vanligaste maligna njurtumören hos barn. Tumören ger sällan några uppenbara symtom utan ofta noterar vårdnadshavare själva att deras barn fått en knöl eller svullnad på ena sidan av magen.
Ibland debuterar sjukdomen med makroskopisk hematuri.

Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Bukomfång.
- Vikt och längd.
  Vid Barncancercentrum Uppsala tas även sitthöjd.

Provtagning

- Blodstatus, elektrolyter, kreatinin, leverstatus.
- Koagulationsprover inklusive von Willebrandfaktor (vWF).
- Blodgruppering och BAS-test.
- Urinsticka.
- AFP samt beta-hCG (kan eventuellt uteslutas om radiologin är typisk).
- Biokemisk diagnostik för att utesluta neuroblastom.
  Analyser varierar mellan olika barncancercentra beroende på lokal laboratorietillgänglighet. Blod- och urinmarkörer tas enligt lokala riktlinjer.
  För vilka prover som kan vara aktuella se 8.3 Neuroblastom.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.
- **OBS!** Extra viktigt med ChiCaP analyser. Kan påverka handläggningen.

Undersökningar

Initial utredning

- Ultraljud buk.

Kompletterande utredning

- CT thorax.
- MRT/CT buk.
- Biopsi (kan övervägas i vissa fall).

Undersökningar inför cytostatikabehandling

- Ultraljud hjärta och EKG (vid metastaserat nefroblastom).

Viktig information

- Palpera buken försiktigt och inte i onödan.
- Om radiologin visar en typisk bild av Wilms tumör startas behandlingen i de flesta fall innan biopsisvaret har kommit (vid typisk ålder, 6 månader–3 år, och typisk bild vid radiologisk undersökning kan preoperativ behandling ges utan biopsi).

Behandling

Det finns olika typer av Wilms tumör där vilken variant och vilket stadium det är avgör hur lång cytostatikabehandlingen blir. Behandlingslängden kan variera från 1 till 9 månader.

Vid lokaliserad tumör ges som regel 4 cytostatikakurer (1 gång/vecka under 4 veckor) preoperativt med syftet att minska tumörens storlek och därmed minimera komplikationer vid operation, framför allt tumörruptur.
Därefter följer operation som innebär att tumören avlägsnas tillsammans med den drabbade njuren.
Fortsatt behandling beror på stadieindelning och tumörens histologiska subtyp (malignitetsgrad).

Vid bilateral tumör, det vill säga när båda njurarna är drabbade, försöker man att spara så mycket frisk njurvävnad som möjligt för att bibehålla mesta möjliga njurfunktion.

Vid metastaserande tumör är den preoperativa behandlingen längre, ofta 6 cytostatikakurer (1 gång/vecka under 6 veckor). Längden på den postoperativa behandlingen bestäms av histologisk subtyp och lokalt tumörstadium.

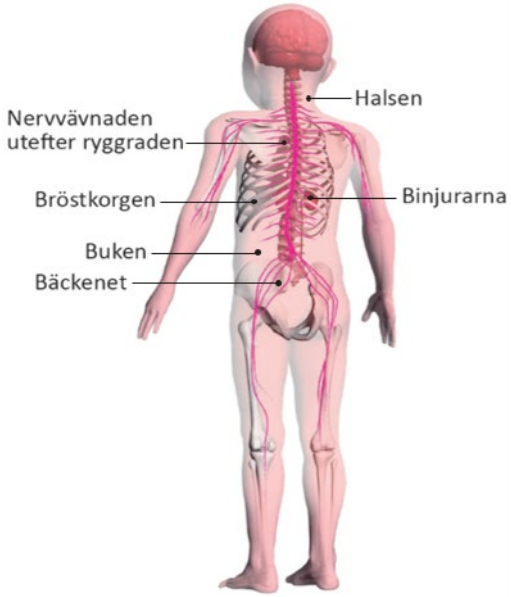
Även strålbehandling kan vara aktuell för vissa barn.

8.3 Neuroblastom

Neuroblastom är en tumör som framför allt drabbar små barn. Neuroblastom uppkommer i och under utvecklingen av det sympatiska nervsystemet som är en del av det autonoma nervsystemet. Det sympatiska nervsystemet sträcker sig från halsen på bägge sidor ner längs ryggraden och förgrenas i bålen bland annat till binjurarna och ner till bäckenet. Eftersom sympatiska nervsystemet finns spritt i stora delar av kroppen kan neuroblastom uppstå på samtliga dessa ställen men är vanligast i binjuren.

Symtombilden beror på tumörens lokalisation och utbredning. Den vanligaste lokalisationen är i buken med symtom på en knöl i magen. Vissa barn är nästan helt opåverkade, i andra fall kan det röra sig om smärtor eller neurologiska symtom om en tumör växer in i ryggraden och trycker på ryggmärgen.
Barn med spridd sjukdom har ofta diffusa symtom: trötthet, hängighet, nedsatt aptit, värk och smärta. Ett sällsynt symtom är blåmärken kring båda ögonen, raccoon eyes/brillenhematom. Det förekommer även exempelvis oro, svettningar, balansproblem eller kognitiv påverkan. De symtomen beror på att tumören utsöndrar ämnen som påverkar nerver och hjärna. Kompression av ryggmärgen är en mycket allvarlig komplikation som kräver omedelbar åtgärd.

Figur 4. Sympatiska nervsystemet och vanliga lokalisationer för neuroblastom



Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Bukomfång.
- Temperatur.
- Neurologstatus.
- Vikt och längd.
  Vid Barncancercentrum Uppsala tas även sitthöjd.

Provtagning

- Blodstatus, elektrolyter, kreatinin, leverstatus, ferritin, PK, APT-tid.
- Blodgruppering och BAS-test.
- Urinsticka.
- AFP samt beta-hCG.
- Biokemisk diagnostik.
  Analyser varierar mellan olika barncancercentra beroende på lokal laboratorietillgänglighet. Blod- och urinmarkörer tas enligt lokala riktlinjer.
  Analyser som kan vara aktuella är exempelvis:
  Blodprov: NSE, kromogranin A, metoxikatekolaminer, metoxityramin.
  Urinprov: HVA/krea, VMA/krea, dopamin/krea, metoxikatekolaminer.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer, exempelvis ctDNA prover.

Undersökningar

Initial utredning

- Ultraljud buk.

Kompletterande utredning

- CT/MRT buk/thorax.
- Binjuremärgscintigrafi (MIBG).
- Skelettscintigrafi.
- PET/CT (ibland).
- Benmärgsaspiration och benmärgsbiopsi bilateralt.
- Biopsi.

Undersökningar inför cytostatikabehandling

- Ultraljud hjärta och EKG.
- Njurfunktionsprov/-undersökning (t.ex. cystatin C, iohexol-clearance).
- Audiogram.

Viktig information

- Analyser som ingår i biokemisk diagnostik används som tumörmarkörer vid diagnos och i uppföljningen av neuroblastom.
- Vid infiltrativ tumörväxt finns risk för kompression av ryggmärgen med nervpåverkan. Symtom på detta kan vara ryggsmärta, motorisk svaghet, nedsatt känsel, reflexbortfall, blås- och sfinkterdysfunktion med förstoppning och urinstämma. Ryggmärgskompression är ett akut tillstånd som kräver snabb handläggning för att minska risken för bestående skador. Akut MRT och efterföljande behandling med kortikosteroider är de initiala åtgärderna samt **akut** kontakt med neurokirurgjour och barnonkologkonsult/jour.

Behandling

Behandlingen vid neuroblastom avgörs av vilken riskgrupp barnet tillhör. Viktiga faktorer som påverkar riskgruppen och prognosen är ålder, stadium och biologiska faktorer i cancercellerna som styr hur aggressiva tumörcellerna är. Exempelvis är en viktig riskfaktor MYCN-genen, en gen som styr celldelningen. En annan vanlig genmutation finns i ALK-genen. Ett neuroblastom med ALK-mutation är vanligtvis mer aggressivt men mutationen kan också möjliggöra riktad behandling.

Ålder, stadium och biologiska faktorer ger en indelning i låg-, intermediär- och högriskgrupper:

Lågriskneuroblastom kan opereras, eller om tumören växer långsamt och inte orsakar några allvarliga symtom, ibland bara följas utan behandling. De kan då ibland mogna ut spontant och gå i regress, särskilt hos spädbarn.

Intermediärriskneuroblastom behandlas med cytostatika och operation.

Högriskneuroblastom behandlas mycket intensivt med cytostatika under 3 månader, operation av tumören följt av högdosbehandling med stamcellsåtergivning. Därefter ges strålbehandling mot tumörområdet, följt av en underhållsbehandling med höga doser A-vitamin och målriktade antikroppar som binder sig till och påverkar neuroblastomcellerna specifikt. Hela behandlingen för högriskneuroblastom pågår under cirka 1,5 år.
Om tumörcellerna innehåller en ALK-mutation så kan man behandla med ett specifikt läkemedel (ALK-hämmare), som blockerar aktiviteten hos det muterade ALK-proteinet och förhindrar därmed signalerna som får cancerceller att växa.

8.4 Hepatoblastom

Hepatoblastom är den vanligaste formen av levertumör hos barn. Levertumörer ger sällan några specifika symtom, utan det är oftast själva leverförstoringen i sig, som leder till att sjukvården kontaktas.

Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Vikt och längd.
  Vid Barncancercentrum Uppsala tas även sitthöjd.

Provtagning

- Blodstatus, elektrolyter, kreatinin, leverstatus, ferritin, magnesium, PK, APT-tid.
- Blodgruppering och BAS-test.
- Hepatitserologi.
- AFP samt beta-hCG.
- Biokemisk diagnostik för att utesluta neuroblastom.
  Analyser varierar mellan olika barncancercentra beroende på lokal laboratorietillgänglighet. Blod- och urinmarkörer tas enligt lokala riktlinjer.
  För vilka prover som kan vara aktuella se 8.3 Neuroblastom.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.

Undersökningar

Initial utredning

- Ultraljud buk.

Kompletterande utredning

- CT/MRT buk/thorax.
- Biopsi.

Undersökningar inför cytostatikabehandling

- Ultraljud hjärta och EKG.
- Njurfunktionsprov/-undersökning (t.ex. cystatin C, iohexol-clearance).
- Audiogram.

Viktig information

- Levertumörer utsöndrar ofta ett äggviteämne, alfafetoprotein (AFP) som mäts i blodet. AFP är den viktigaste tumörmarkören för att diagnostisera och följa upp epiteliala levertumörer. AFP kontrolleras minst vid start av varje cytostatikakur och i uppföljningen efter avslutad behandling.

Behandling

Nästan alla barn med hepatoblastom behandlas preoperativt med cytostatika för att minska tumörens storlek. Därefter opereras tumören bort och sedan fortsätter cytostatikabehandlingen. Ibland är tumören så stor eller är lokaliserad så att levertransplantation kan bli nödvändig. En transplantation innebär att levern tas bort helt och barnet får en lever eller del av en lever från en donator. Även om det är nödvändigt att ta bort en stor del av levern så kan den växa ut igen till motsvarande funktion och storlek.

Behandlingen avgörs huvudsakligen av stadieindelning (PRETEXT) och behandlingssvar. Behandlingstiden är oftast 3–6 månader.

8.5 Retinoblastom

Retinoblastom är en tumörsjukdom som uppstår i ögats näthinna (retina). Sjukdomen är mycket sällsynt och drabbar i genomsnitt cirka 7 barn per år i Sverige. De flesta som drabbas är under två år. Tumören kan förekomma i ett eller båda ögonen. En tredjedel av barnen får tumörer i båda ögonen, bilateralt retinoblastom. Tumör i enbart ena ögat kallas unilateralt retinoblastom.
Vid trilateralt retinoblastom, som är mycket sällsynt, finns tumör både i ögonen och i tallkottkörteln i hjärnan.

Retinoblastom är en av få barncancerformer som kan vara ärftlig. Retinoblastom orsakas av en specifik genetisk mutation i RB1-genen, som kan vara nedärvd eller uppstå spontant. Vid spontana mutationer har barnet inte ärvt genen, men kan föra den vidare till sina barn. Cirka 10–15 procent av barn med unilateralt retinoblastom har en ärftlig form. Barn med bilateralt retinoblastom har regelmässigt den ärftliga formen. Hos dessa barn uppstår tumörerna i regel tidigare i livet och nya tumörer kan tillkomma under de första levnadsåren.
För att fastställa om barnet har den ärftliga formen utförs genetisk utredning. Barn med ärftligt retinoblastom har ökad risk att drabbas av sekundär malignitet, exempelvis osteosarkom och melanom.

Att ställa diagnos kan ibland vara svårt. Vanligaste debutsymtomet är leukokori, vilket yttrar sig som vitaktig eller gul pupill. Andra symtom kan vara skelning och nedsatt syn.

Figur 5. Ögats anatomi och exempel på lokalisation för retinoblastom

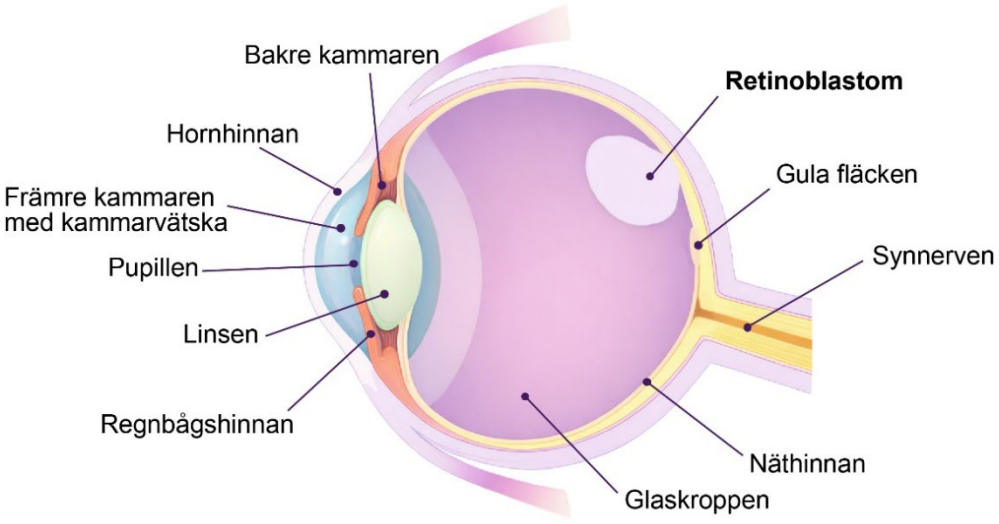


Illustration skapad med AI och kvalitetssäkrad.

Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Neurologstatus.
- Vikt och längd.
  Vid Barncancercentrum Uppsala tas även sitthöjd.

Provtagning

- Blodstatus, elektrolyter, kreatinin, leverstatus, PK, APT-tid.
- Blodgruppering och BAS-test.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.

Undersökningar

Initial utredning

- Ögonundersökning.
- Ultraljud öga.

Kompletterande utredning

- Ögonbottenfotografering.
- MRT orbita/hjärna (enligt särskilt MRT-protokoll med flera snitt för orbita och corpus pineale).

Vid misstanke om metastaserad sjukdom utförs även:

- MRT ryggmärg.
- PET/CT.
- Benmärgsbiopsi (-aspiration).
- Lumbalpunktion.

Viktig information

- Vid misstanke om retinoblastom remitteras barnet till **S:t Eriks ögonsjukhus i Stockholm** för fortsatt utredning och diagnos.
- Kapillär blodprovstagning ska undvikas, eftersom barnet kan behöva tyda punktskrift i framtiden.
- Hos barn med ärftligt retinoblastom ska röntgenundersökningar undvikas, eftersom strålning ökar risken för sekundära maligniteter.

Behandling

Behandlingen vid retinoblastom är centraliserad till S:t Eriks ögonsjukhus i Stockholm som bedriver nationell högspecialiserad vård.

Små tumörer kan behandlas lokalt, exempelvis med laser, frysning (kryoterapi) eller lokal strålbehandling (brachyterapi). Vid stora tumörer kan ögat behöva opereras bort (enukleation) och ersättas med en ögonprotes.

Cytostatika kan ingå i behandlingen på olika sätt:

- Intravenöst (systemiskt)
- Intraarteriellt till näthinnan via arteria oftalmica, utförs av neurointerventionist.
- Intravitrealt, injektion i glaskroppen.
- Intrakameralt, injektion i främre kammaren (mycket sällsynt).

Beslut om behandlingsmodalitet fattas vid multidisciplinär konferens (MDK) och individanpassas utifrån tumörlokalisation/-utbredning, ålder, om det rör sig om en ärftlig form samt effekt av tidigare behandling.
Besluten grundar sig på prioritetsordningen: **1.** Rädda liv. **2.** Rädda syn. **3.** Rädda ögat.

Viss behandling kan ges vid ansvarigt Barncancercentrum efter överenskommelse med S:t Eriks ögonsjukhus.

Uppföljning

- Tumörkontroller av intraokulära retinoblastom görs i regel enbart av ögonläkare.
- Vid spridd sjukdom eller tumör i corpus pineale behöver barnet även följas radiologisk och klinisk av barnonkolog.
- Organkontroller avseende seneffekter utförs av ansvarigt Barncancercentrum eller länssjukhus/hemortssjukhus, om barnet tillhör ett sådant, enligt Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- Eftersom barn med hereditärt retinoblastom även kan utveckla andra cancerformer, såsom skelett- och mjukdelssarkom, meningeom och leukemier, behöver dessa familjer informeras om onkologiska alarmsymtom och ha en fast läkarkontakt med kunskap om detta.

8.6 Sarkom

Tumörsjukdomar som uppstår i kroppens stödjevävnader (muskler, senor, bindväv, fettväv, skelett) kallas sarkom. Det finns många olika typer av sarkom och namnen talar oftast om varifrån de utgår. Mjukdelssarkom utgår från muskler och bindväv och den vanligaste formen är rhabdomyosarkom (cirka hälften). De två vanligaste skelettsarkomen är osteosarkom och Ewings sarkom.

8.7 Rhabdomyosarkom

Rhabdomyosarkom utgår från tvärstrimmig muskulatur och kan vara lokaliserat var som helst i kroppen där muskler, framför allt skelettmuskler, håller på att bildas. Ungefär hälften av alla rhabdomyosarkom utgår från huvud och halsregionen. Embryonalt rhabdomyosarkom, den vanligaste typen, är oftare centralt beläget, exempelvis i ögonhåla, bihålor eller urinblåsa. Alveolärt rhabdomyosarkom är oftare lokaliserat längre ut i kroppen som i skulderblad eller underben.

Symtombilden beror på tumörens lokalisation. Tumören kan orsaka nervpåverkan eller påverka funktion av närliggande organ.

Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Vikt och längd.
  Vid Barncancercentrum Uppsala tas även sitthöjd.

Provtagning

- Blodstatus, elektrolyter, kreatinin, leverstatus, PK, APT-tid.
- Blodgruppering och BAS-test.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.

Undersökningar

Initial utredning

- Ultraljud av aktuell lokalisation.
- Lungröntgen.
- Ultraljud buk.

Kompletterande utredning

- CT/MRT av aktuell lokalisation.
- CT/(MRT) buk/thorax.
- Benmärgsaspiration och benmärgsbiopsi bilateralt.
- Eventuellt lumbalpunktion och MRT hjärna.
- Skelettscintigrafi.
- PET/CT.
- Biopsi.

Undersökningar inför cytostatikabehandling

- Ultraljud hjärta och EKG.
- Njurfunktionsprov/-undersökning (t.ex. cystatin C, iohexol-clearance).
- Audiogram.

Behandling

Rhabdomyosarkom behandlas med en kombination av cytostatika, operation och/eller strålning. Behandlingens intensitet skiljer sig åt beroende på förekomst av olika prognostiska faktorer (histopatologisk typ, postoperativ stadieindelning, lokalisation, tumörstorlek, barnets ålder och förekomst av eventuella metastaser).

Behandlingen inleds i de allra flesta fall med cytostatika för att minska tumörens storlek. Därefter följer operation och/eller strålbehandling. Tumörens lokalisation avgör hur man bäst kan operera och/eller strålbehandla utan att orsaka onödiga skador på omkringliggande frisk vävnad. Ibland är sena komplikationer oundvikliga men ska vara så små som möjligt. Intensiv cytostatikabehandling fortsätter därefter i upp till 6 månader. För vissa barn ges sedan underhållsbehandling under 1 till 2 år.

Alveolärt rhabdomyosarkom är mer svårbehandlat än embryonalt vilket har betydelse för hur intensiv behandling som behöver ges. De flesta alveolära rhabdomyosarkom har genetiska varianter som kallas genfusioner. Numera ges intensivare behandling endast om det finns en sådan genfusion.

8.8 Osteosarkom

Osteosarkom är den vanligaste typen av skelettcancer hos barn. Den drabbar huvudsakligen tonåringar. Osteosarkom består ofta av benvävnadsceller som har genomgått en elakartad förändring. De kan uppstå överallt i skelettet men uppstår vanligen i skelettbenens slutändar, kring lederna, huvudsakligen i de långa rörbenen såsom skenbenet, lårbenet och i överarmsbenet. Mer än hälften av fallen är lokaliserade kring knäleden.

Det mest framträdande symtomet är smärta som förekommer även i vila och nattsmärta. Andra symtom är svullnad och rörelseinskränkning.

Figur 6. Fördelning av osteosarkom efter lokalisation

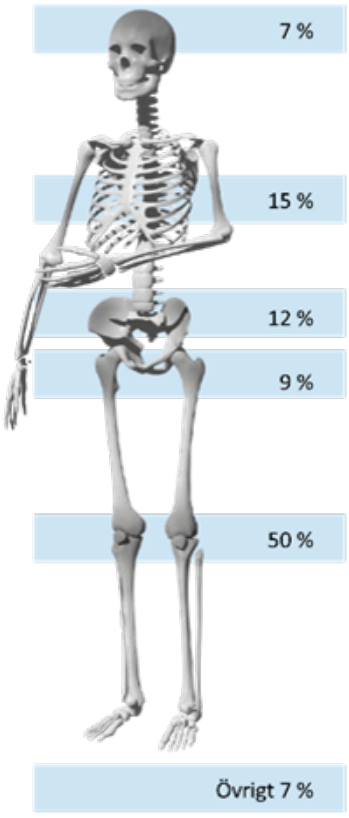


Illustration: Behandlingsöversikt Osteosarkom, Karolinska Universitetssjukhuset, Astrid Lindgrens barnsjukhus.

Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Vikt och längd.
  Vid Barncancercentrum Uppsala tas även sitthöjd.

Provtagning

- Blodstatus, elektrolyter, kreatinin, leverstatus, magnesium, fosfat, LD, ALP, PK, APT-tid.
- SR och CRP tas för differentialdiagnostiken (eventuellt infektiös genes).
- Blodgruppering och BAS-test.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.

Undersökningar

Initial utredning

- Slätröntgen av aktuell lokalisation.
- Lungröntgen.

Kompletterande utredning

- MRT av aktuell lokalisation inklusive leder proximalt och distalt till tumörlesionen.
- CT thorax.
- PET/CT (eventuellt skelettscintigrafi).
- Biopsi.

Undersökningar inför cytostatikabehandling

- Ultraljud hjärta och EKG.
- Njurfunktionsprov/-undersökning (t.ex. cystatin C, iohexol-clearance).
- Audiogram.

Viktig information

- Barnet remitteras till tumörortoped för biopsi.
  OBS! Biopsin får endast utföras av tumörortopeden.

Behandling

Behandlingen inleds med en preoperativ fas som består av en intensiv cytostatikabehandling under 10 veckor. Preoperativ cytostatikabehandling underlättar efter-följande operation genom att åstadkomma tumörminskning och ger samtidigt information om behandlingssvar.

Om möjligt försöker man i första hand att använda sig av extremitetsbevarande kirurgi. De delar av skelettet som tas bort kan för det mesta ersättas med metallprotes, donerad benvävnad eller benvävnad från den egna kroppen. Endast i sällsynta fall behöver en arm eller ett ben amputeras. Om sjukdomen har spridit sig och bildat metastaser, opereras de också bort om de inte försvunnit efter cytostatikabehandlingen.

Behandlingen efter operationen innebär fortsatt intensiv cytostatikabehandling som pågår under ytterligare 20 veckor.

I sällsynta fall, om man bedömer att tumören inte kan opereras bort, kan det bli aktuellt med strålbehandling. Detta gäller även för inoperabla metastaser.

8.9 Ewings sarkom

Ewings sarkom är en tumör som kan uppstå i skelettet och/eller i mjukdelar. Tumören uppträder oftast hos tonåringar och är mycket ovanlig hos små barn.

Vid Ewings sarkom är smärta ett vanligt första symtom. Om tumören har vuxit igenom skelettet, eller uppstår direkt i mjukdelarna, brukar den ge en svullnad som ömmar. Andra symtom kan vara allmän sjukdomskänsla såsom trötthet, feber och anemi.

Kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Vikt och längd.
  Vid Barncancercentrum Uppsala tas även sitthöjd.

Provtagning

- Blodstatus inklusive differentialräkning, elektrolyter, kreatinin, leverstatus, magnesium, fosfat, urat, LD, ALP, SR, CRP, PK, APT-tid.
- Blodgruppering och BAS-test.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.

Undersökningar

Initial utredning

- Slätröntgen av aktuell lokalisation.
- Lungröntgen.

Kompletterande utredning

- CT/MRT av aktuell lokalisation.
- CT thorax.
- Benmärgsaspiration och/eller benmärgsbiopsi.
- PET/CT.
- Lungfunktionstest (vid lungmetastaser).
- Biopsi.

Undersökningar inför cytostatikabehandling

- Ultraljud hjärta och EKG.

Viktig information

- Barnet remitteras till tumörortoped för biopsi vid tumör lokaliserad i skelettet. I övriga fall avgör tumörens lokalisation vilken läkare som är lämplig att utföra biopsin.

Behandling

Behandlingen skiljer sig åt beroende på om barnet har en lokaliserad tumör eller metastatisk sjukdom.

Mycket intensiv cytostatikabehandling ges initialt (9 kurer) och pågår under cirka 18 veckor innan lokal behandling ges. Syftet är att minska tumörstorlek och underlätta tumörresektion. Preoperativ behandling kan möjliggöra extremitetsbevarande kirurgi.

Lokal behandling består av operation och/eller strålbehandling. Kombination av både operation och strålbehandling används för barn med sämre behandlingssvar. Om möjligt försöker man i första hand att använda sig av extremitetsbevarande kirurgi. De delar av skelettet som tas bort kan för det mesta ersättas med metallprotes, donerad benvävnad eller benvävnad från den egna kroppen. Endast i sällsynta fall behöver en arm eller ett ben amputeras.

Hos barn där radikal tumöroperation inte är möjlig på grund av tumörens lokalisation och växtsätt används strålbehandling. Fortsatt cytostatikabehandling ges så snart som möjligt efter att barnet återhämtat sig efter operationen. Högdosbehandling med stamcellsåtergivning används för högriskpatienter.

I vissa fall kan det bli nödvändigt att bestråla och/eller operera bort metastaser.

Behandlingslängden avgörs av vilka behandlingsalternativ som ingår och är ofta 6–8 månader. Nyttan av eventuell underhållsbehandling har diskuterats men i dagsläget ges ingen sådan.

8.10 Information till familjen

- Vårdnadshavare och barnet ska informeras om den misstänkta diagnosen och den närmaste planeringen. Var ärlig, säg som det är. Säg ordet cancer.
- Eftersträva att båda vårdnadshavarna deltar vid samtalet om detta inte fördröjer handläggningen.
- Var väl förberedd innan informationssamtalet, befinner sig barnet på ett länssjukhus/hemortssjukhus, kontakta Barncancercentrum och ta reda på deras planering och tidsplan.
- En sjuksköterska bör vara med vid samtalet och gärna skriva korta anteckningar till familjen. Gärna kontaktsjuksköterska/konsultsjuksköterska om möjligt.
- Avsätt tid och se till att inte bli störd under samtalet. Lämna om möjligt över din telefon till kollega.
- Svara på de frågor du kan svara på. Gissa inte. Det är bättre att vara ärlig och säga ”det kan jag inte svara på” eller ”det ska jag ta reda på”.
- Försök att hålla samtalet kort och tydligt. Kontrollera efteråt vad familjen har uppfattat.
- Informera om Barncancercentrum och vad det är för slags avdelning.
- Grunden är att barnet är med vid samtalet, men vårdnadshavarna bör ha möjlighet att få prata utan barnet om de så önskar.
  Enskilt samtal kan vara aktuellt även för större barn.

8.11 Omhändertagande av familjen

- Lämna inte familjen ensam för länge. Gå in till familjen regelbundet och prata med barnet och vårdnadshavare.
- Var närvarande och förmedla trygghet.
- Gå in med vätska, kaffe och fika.
- Upprepa informationen och svara på frågor.
- Förbered familjen på vart de ska och vad som kommer att hända.
- Vid solida tumörer kan väntan på biopsisvar ta ett par veckor. Under denna tid behöver familjen ofta psykosocialt stöd av kurator eller psykolog.

8.12 Rutiner på länssjukhuset/hemortssjukhuset

- Erbjud alltid familjen att sova över på avdelningen då beskedet ofta är omtumlande.
- Informera om och visa SVP och CVK.
- Erbjud att beställa transport för familjen eftersom vårdnadshavarna kan vara omskakade av beskedet och därmed inte alltid har förmåga att köra egen bil.
- Rapportera till ansvarig personal på Barncancercentrum.
- Meddela personalen på Barncancercentrum att ordna boende på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende. Det är viktigt, om möjligt, att även syskonen åker med till Barncancercentrum. Det är önskvärt att familjen är samlad.
- Se även 4.5 Checklistor inför överflyttning av ny patient.
- I vissa fall åker barnet och familjen hem i väntan på vidare utredning.

KAPITEL 9

Cytostatika

Cytostatika är läkemedel riktade mot cancerceller och verkar genom att hämma celldelning och/eller orsaka celldöd. De kan till exempel skada DNA, störa celldelningens olika faser eller påverka andra livsnödvändiga cellfunktioner. Även friska celler kan påverkas, framför allt celler som delar sig snabbt, vilket förklarar många av biverkningarna. Vid cancerbehandling kombineras ofta flera cytostatika med olika verkningsmekanismer och biverkningsprofiler för att öka behandlingseffekten och minska risken för resistens.

Många av de läkemedel som används inom barnonkologin saknar godkänd pediatrisk indikation. FASS och annan godkänd produktinformation innehåller därför inte alltid specifika doseringsanvisningar för barn. Behandlingen ges då så kallat off-label, vilket är etablerad praxis inom barnsjukvården och baseras på evidensbaserade behandlingsprotokoll. För fördjupad information om läkemedelshantering till barn se Läkemedelsverket Säkrare ordination och läkemedelshantering till barn och ungdomar.

I kommande avsnitt beskrivs de vanligaste och mest akuta biverkningarna samt annan viktig information för respektive cytostatikum. Observera att även andra biverkningar kan förekomma.

Cytostatika delas in efter sin emetogena grad (risk för illamående och kräkningar). Profylaktisk antiemetikabehandling ges utifrån cytostatikans emetogenicitet. Se nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (CINV-profylax).

För ytterligare information hänvisas till aktuella behandlingsprotokoll och Regimbiblioteket Läkemedelsregimer - Barn samt till godkänd produktinformation.

Det är av **största** vikt att behandlingsprotokollet kontrolleras **noggrant** eftersom doser kan skilja sig mellan olika behandlingsprotokoll.

Innan cytostatikabehandling startas och inför varje ny fas ska information ges till barnet och vårdnadshavare om cytostatika och dess biverkningar. Lämna även skriftlig läkemedelsinformation. Se Regimbiblioteket Barn - patientinformation per läkemedel.

9.1 Bleomycin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Icke-dosberoende infusionsreaktioner: feber, frossa, muskelsmärtor.
- Dyspné, interstitiell pneumoni, lungfibros.
- Illamående och kräkningar.
- Mukosit.
- Hyperpigmentering/missfärgning av huden, hudutslag, rodnad, klåda.
- Håravfall.
- Huvudvärk.

Viktig information

- Försiktighet med syrgasbehandling under behandling med bleomycin på grund av ökad risk för lungtoxicitet.
- Observera att det finns en kumulativ maxdos för bleomycin på grund av lungtoxiciteten.
- Efter bleomycinbehandling bör man överväga spirometri inför varje narkos.
- Icke-dosberoende infusionsreaktioner som liknar anafylaktiska reaktioner förekommer hos cirka 1 % av barnen. Reaktionen kan komma omedelbart eller flera timmar efter given dos, vanligen efter första eller andra dosen.

9.2 Busulfan

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Kraftig påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning, buksmärtor.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.

- Hudutslag, hyperpigmentering.
- Huvudvärk, yrsel.
- Kramper (busulfan passerar blod-hjärnbarriären).
- Risk för sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD).

Viktig information

- Krampprofylax ska ges. Barnet får inte lämna sjukhusområdet under behandling och får inte lämnas ensam.
- Dosen justeras efter koncentrationsbestämningar vid specificerade tidpunkter. Koncentrationsproverna ska alltid tas i den lumen där busulfan **inte** givits.
- Koncentrationsproverna analyseras på Karolinska sjukhuset alternativt i Köpenhamn.
- Provsvaret meddelas till barnonkologkonsulten/jouren.
- Vid iordningställande och administrering av busulfan ska sprutor och infusionsaggregat som är fria från polykarbonat användas (ett hjälpämne i busulfan reagerar med den specifika plasten och orsakar en kemisk reaktion med resulterande ”smältning” av plasten).
- Infusionen ska alltid ges i **samma** CVK-lumen.
  OBS! Märk CVK-lumen och dokumentera vilken lumen som används. Administrering i SVP ska undvikas.
- Under behandlingen ska barnet ha en dygnsmängd enligt behandlingsprotokoll eller lokala riktlinjer.
- Användning av paracetamol 72 timmar före, under och fram till 24 timmar efter busulfanbehandlingen ska göras med försiktighet och endast efter läkarordination.

9.3 Cisplatin

OBS! Kontrollera behandlingsprotokollet eftersom det finns flera tillvägagångssätt att administrera cisplatin på.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Elektrolytrubbningar.
- Nedsatt aptit och smakförändringar (metallisk smak).
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning.
- Mukosit.
- Håravfall.
- Neuropati.
- Hörselnedsättning.
- Njurtoxicitet.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Njurfunktion och hörselundersökning med audiogram kontrolleras innan behandlingsstart, mellan kurer och efter behandling med cisplatin.
- Prehydrering och hydrering ges före, under och efter behandlingen.
- Mannitol ges ofta som tillsats i hydreringsdroppet i njurskyddande syfte.
- Urinmätning under behandlingen. Vid otillräcklig diures ges vanligen mannitol. Försiktighet med loopdiuretika som furosemid på grund av risken för ototoxiska biverkningar av cisplatin.
- Elektrolyter (natrium, kalium, magnesium och kalcium) kontrolleras vid behandling. Täta kontroller vid eventuella elektrolytrubbningar.
- Enligt vissa behandlingsprotokoll ges natriumtiosulfat 6 timmar efter avslutad cisplatininfusion för att skydda hörseln.
- Antiemetika ges alltid före administrering.

- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits. Fördröjt illamående är vanligt vid cisplatin.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering (vid hög koncentration/stor mängd).
- Aminoglykosider ska **undvikas** under och upp till 1 månad efter cisplatin-behandling, om inte mycket stark indikation föreligger, på grund av risk för kumulativ njurtoxicitet.

9.4 Cyklofosfamid

OBS! Kontrollera behandlingsprotokollet eftersom det finns flera tillvägagångssätt att administrera cyklofosfamid på.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- I samband med behandlingen ges vanligtvis rikligt med vätska (hydreringsdropp) enligt behandlingsprotokoll.
- Mesna (t.ex. Uromitexan®) ges oftast i samband med behandlingen enligt behandlingsprotokoll.
  Rikligt med vätska och mesna ges för att skydda urinblåsan (se nedan).
- Kan i vissa fall ges peroralt eller enteralt, exempelvis vid palliativ behandling eller underhållsbehandling.
  Tabletten ska inte delas eller lösas upp i vätska, då den har ett tjockt och svårlösligt hölje. Om barnet inte kan svälja tabletter beställs färdigberedda sprutor med intravenös lösning från lokal Extemporetillverkning.
  Lösningen kan ges peroralt eller enteralt via sond/gastrostomi.
- Kan i enstaka fall även ges som injektion.

Biverkningar

- Kan ge upphov till hemorragisk cystit. Detta orsakas av att cytostatikan ger upphov till toxiska nedbrytningsprodukter (akrolein) i urinen som kan irritera slemhinnan i urinblåsan.
- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Håravfall.
- Nästäppa och brännande känsla i ansiktet vid administrering.

- SIADH (Syndrom of inappropriate ADH secretion), vätskeretention och hyponatremi med risk för kramper. Framför allt risk vid höga doser.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Mesna (natrium-2-merkaptoetansulfonat) är ett läkemedel som binder akrolein i urinblåsan. Det ges i profylaktiskt syfte mot cyklofosfamid-orsakad hemorragisk cystit.
  I samband med cyklofosfamiddoser ≥ 1000 mg/m^2 ges mesna enligt behandlingsprotokoll. Vid lägre doser cyklofosfamid se behandlings-protokoll. Doseringen är 100–120 % av cyklofosfamiddosen. Mesna tillsätts i hydreringsdroppet eller ges som injektion (infusion), alternativt peroralt/enteralt vid intermittent administrering. Se behandlingsprotokoll.
- Urinsticka ska kontrolleras före behandlingsstart och därefter enligt lokala riktlinjer. Vid påvisande av erytrocyter i urinen ska läkaren alltid informeras. Om hematuri uppstår trots profylaktiska åtgärder är ytterligare åtgärder nödvändiga för att förhindra hemorragisk cystit. I första hand ökad vätsketillförsel, extra mesnados, samt eventuellt blåssköljning med kontinuerligt spoldropp.
  Mesna kan ge falskt positivt utslag för ketoner i urinen, vilket inte kräver någon åtgärd.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.

9.5 Cytarabin

OBS! Kontrollera behandlingsprotokollet eftersom det finns flera tillvägagångssätt att administrera cytarabin på.

Administreringssätt

- Kan ges intravenöst som injektion, ges då 4 dagar i rad.
- Kan ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- Kan även ges intratekalt eller intraventrikulärt.
- Vid högdos cytarabin (> 1 g/m^2) ges läkemedlet som infusion under 3 timmar, ofta var 12:e timme.

Biverkningar

- Kan ge upphov till feber under behandlingsdagarna orsakat av cytokinfrisättning.
- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Håravfall.
- Vid högdos cytarabin finns risk för kemisk konjunktivit.
- Vid högdos cytarabin finns risk för CNS-påverkan, exempelvis ataxi, förvirring, kramper. Framför allt efter tidigare CNS-bestrålning eller intratekal behandling.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Vid behandling med lågdos cytarabin 4 dagar i rad kan barnet gå hem direkt efter administrering.
- Vid högdos cytarabin ges profylaktisk behandling med ögondroppar innehållande kortikosteroider x 3 för att förebygga konjunktivit. Dessa ges från behandlingsdagen och fram till 24–48 timmar efter avslutad behandling.
- Får barnet ”cytarabinfeber” ska en bedömning av allmäntillståndet göras. Om ingen misstanke om allvarlig infektion kan behandlingen fortsätta, och förloppet följas upp.

9.6 Dakarbazin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.

- Illamående och kräkningar.
- Värmekänsla, rodnad och obehag i ansiktet vid administrering.
- Influensaliknande symtom med feber och muskelsmärtor. Kan kvarstå i några dagar efter infusionen.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.

9.7 Daktinomycin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som en injektion under cirka 3–5 minuter.
- Kan även ges som infusion.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Illamående och kräkningar.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Håravfall.
- Acneliknande hudförändringar.
- Risk för sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD).

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika ges alltid före administrering.

- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- Ska inte ges i nära anslutning till strålbehandling då cytostatikan förstärker strålningseffekten. Läkemedlet kan även ge strålningsinducerad toxicitet. Normalt ska det inte ges 2 veckor före strålbehandling och tidigast 10–14 dagar efter avslutad strålbehandling.
- Kräver generell licens på kliniknivå.

9.8 Daunorubicin

OBS! Kontrollera behandlingsprotokollet eftersom det finns flera tillvägagångssätt att administrera daunorubicin på.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Kan ge upphov till rödfärgad urin.
- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Hudutslag, rodnad.
- Håravfall.
- Höga kumulativa doser kan ge hjärtpåverkan med utveckling av kardiomyopati, rytmrubbningar eller hjärtsvikt.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Informera barnet och vårdnadshavare om att läkemedlet kan ge rödfärgad urin.
- I vissa behandlingsprotokoll ges dexrazoxan som kardioprotektiv behandling precis före administrering av antracykliner.
- Antiemetika ges alltid före administrering.

- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- Undersökning av hjärtat med ultraljud och eventuellt EKG görs innan behandlingsstart samt vid högre doser inför varje ny kur. Undersökning genomförs även efter avslutad behandling. Fortsatta kontroller beror på vilken kumulativ dos av antracykliner, så kallad kumulativ doxorubicinekvivalent dos (DED), barnet fått samt andra riskfaktorer.

9.9 Doxorubicin

OBS! Kontrollera behandlingsprotokollet eftersom det finns flera tillvägagångssätt att administrera doxorubicin på.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Kan ge upphov till rödfärgad urin.
- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Hudutslag, rodnad.
- Håravfall.
- Höga kumulativa doser kan ge hjärtpåverkan med utveckling av kardiomyopati, rytmrubbningar eller hjärtsvikt.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Informera barnet och vårdnadshavare om att läkemedlet kan ge rödfärgad urin.
- I vissa behandlingsprotokoll ges dexrazoxan som kardioprotektiv behandling precis före administrering av antracykliner.
- Antiemetika ges alltid före administrering.

- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- Undersökning av hjärtat med ultraljud och eventuellt EKG görs innan behandlingsstart samt vid högre doser inför varje ny kur. Undersökning genomförs även efter avslutad behandling. Fortsatta kontroller beror på vilken kumulativ dos av antracykliner, så kallad kumulativ doxorubicinekvivalent dos (DED), barnet fått samt andra riskfaktorer.
- Ska inte ges i nära anslutning till strålbehandling då cytostatikan förstärker strålningseffekten. Läkemedlet kan även ge strålningsinducerad toxicitet. Normalt ska det inte ges 2 veckor före strålbehandling och tidigast 10–14 dagar efter avslutad strålbehandling.

9.10 Epirubicin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Kan ge upphov till rödfärgad urin.
- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Hudutslag, rodnad.
- Håravfall.
- Värmevallningar.
- Höga kumulativa doser kan ge hjärtmuskelpåverkan med utveckling av kardiomyopati, rytmrubbningar eller hjärtsvikt.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Informera barnet och vårdnadshavare om att läkemedlet kan ge rödfärgad urin.
- I vissa behandlingsprotokoll ges dexrazoxan som kardioprotektiv behandling precis före administrering av antracykliner.

- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- Undersökning av hjärtat med ultraljud och eventuellt EKG görs ofta innan behandlingsstart samt vid högre doser inför varje ny kur. Undersökning genomförs även efter avslutad behandling. Fortsatta kontroller beror på vilken kumulativ dos av antracykliner, så kallad kumulativ doxorubicinekvivalent dos (DED), barnet fått samt andra riskfaktorer.
- Ska inte ges i nära anslutning till strålbehandling då cytostatikan förstärker strålningseffekten. Läkemedlet kan även ge strålningsinducerad toxicitet. Normalt ska det inte ges 2 veckor före strålbehandling och tidigast 10–14 dagar efter avslutad strålbehandling.

9.11 Etoposid

OBS! Kontrollera behandlingsprotokollet eftersom det finns flera tillvägagångssätt att administrera etoposid på.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- Kan även ges peroralt eller enteralt som kapsel, eller som färdigberedd intravenös lösning enligt behandlingsprotokoll.
  Kapseln kan inte delas, då hela kapselns ytterhölje utgörs av en enda sammanhängande del. Om barnet inte kan svälja kapslar beställs färdigberedda sprutor med intravenös lösning från lokal Extemporetillverkning. Lösningen kan ges peroralt eller enteralt via sond/gastrostomi.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Blodtrycksfall vid snabb infusion.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning, buksmärtor.
- Hudutslag, klåda och urtikaria.
- Håravfall.
- Perifer neuropati.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Vanligtvis används etoposidfosfat som är en saltform av etoposid, eftersom den kan spädas i mindre volymer och har längre hållbarhet. Etoposid används vid restsituationer.
- I vissa behandlingsprotokoll anges att om etoposidfosfat används istället för etoposid ska dosen justeras upp för att ge en ekvivalent dos etoposid. Detta gäller inte i Sverige, då styrkan på etoposidfosfat anges i milligram etoposid. Doseringsrekommendationen för etoposid ska därför användas.

9.12 Fludarabin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Kraftig påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Illamående och kräkningar.
- Hudutslag.
- Håravfall.
- Perifer neuropati.
- Synstörningar.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Barnet kan uppleva frossa och feber i samband med administrering.
- Antiemetika ges alltid före administrering.

- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Vid vissa barncancercentra finns rutin att ge bestrålade blodkomponenter i upp till 6 månader efter behandling med fludarabin.

9.13 Gemcitabin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Influensaliknande symptom med feber, frossa, huvudvärk och muskelvärk.
- Andningsbesvär såsom andnöd, hosta, andfåddhet (dessa försvinner vanligen snabbt utan behandling).
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Allergiska hudutslag, klåda.
- Ödem
- Håravfall
- Hematuri/proteinuri.
- Allvarlig lungpåverkan kan förekomma under första 2 cykler om än ovanligt. Behöver inte uppkomma under infusionen utan kan komma mellan behandlingarna.

Viktig information

- **OBS!** Biverkningar förvärras med längre infusionstid. Infusionen ska därför inte pågå längre tid än vad som anges i behandlingsprotokollet.
- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka starkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.

- Ska inte ges i nära anslutning till strålbehandling då cytostatikan förstärker strålningseffekten. Läkemedlet kan även ge strålningsinducerad toxicitet. Normalt ska det inte ges 1 vecka före strålbehandling och tidigast 1 vecka efter avslutad strålbehandling.

9.14 Idarubicin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Kan ge upphov till rödfärgad urin.
- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Hudutslag, rodnad.
- Håravfall.
- Höga kumulativa doser kan ge hjärtpåverkan med utveckling av kardiomyopati, rytmrubbningar eller hjärtsvikt.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Informera barnet och vårdnadshavare om att läkemedlet kan ge rödfärgad urin.
- I vissa behandlingsprotokoll ges dexrazoxan som kardioprotektiv behandling precis före administrering av antracykliner.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- Undersökning av hjärtat med ultraljud och eventuellt EKG görs innan behandlingsstart samt vid högre doser inför varje ny kur. Undersökning genomförs även efter avslutad behandling. Fortsatta kontroller beror på vilken kumulativ dos av antracykliner, så kallad kumulativ doxorubicinekvivalent dos (DED), barnet fått samt andra riskfaktorer.

9.15 Ifosfamid

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- I samband med behandlingen ges rikligt med vätska (hydreringsdropp) enligt behandlingsprotokoll.
- Mesna (t.ex. Uromitexan®) ges i samband med behandlingen enligt behandlingsprotokoll.
  Rikligt med vätska och mesna ges för att skydda urinblåsan (se nedan).

Biverkningar

- Kan ge upphov till hemorragisk cystit. Detta orsakas av att cytostatikan ger upphov till toxiska nedbrytningsprodukter (akrolein) i urinen som kan irritera slemhinnan i urinblåsan.
- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Håravfall.
- Njurtoxicitet.
- CNS-toxicitet: encefalopati med symtom som somnolens, förvirring, hallucinationer, ekolali, perseveration, koma eller kramper med medvetandesänkning.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Mesna (natrium-2-merkaptoetansulfonat) är ett läkemedel som binder akrolein i urinblåsan. Det ges i profylaktiskt syfte mot ifosfamid-orsakad hemorragisk cystit. I samband med behandlingen ges mesna intravenöst enligt behandlingsprotokoll. Doseringen är 100–120 % av ifosfamiddosen som tillsats i hydreringsdroppet (i vissa protokoll ges även en dos mesna före start av ifosfamid).
- Urinsticka ska kontrolleras före behandlingsstart och därefter enligt lokala riktlinjer. Vid påvisande av erytrocyter i urinen ska läkaren alltid informeras. Om hematuri uppstår trots profylaktiska åtgärder behövs det ytterligare åtgärder för att förhindra hemorragisk cystit. I första hand ökad vätsketillförsel, extra mesnados, samt eventuellt blåssköljning med kontinuerligt spoldropp.

Mesna kan ge falskt positivt utslag för ketoner i urinen, vilket inte kräver någon åtgärd.

- Vid behandling med höga doser ifosfamid ska natrium och kalium kontrolleras innan behandlingsstart och därefter dagligen.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Om aprepitant används som antiemetika bör ställningstagande tas till att halvera dosen för att minska risken för encefalopati.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Vid behandling med ifosfamid kan neurotoxicitet i form av encefalopati uppträda hos 10–15 % av barnen enligt ovan. Risken för neurotoxicitet är större om njurfunktionen är nedsatt. Vid grad 2 neurotoxicitet ska antidot metyltionin (tidigare kallat metylenblått) övervägas och vid grad 3 eller 4 toxicitet är detta indicerat.
  Se behandlingsprotokoll och ePed.

9.16 Irinotekan

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Håravfall.
- Akut kolinergt syndrom (tidig diarré, magkramper, svettningar, hypersalivation, synrubbningar, ökat tårflöde).

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.

- Irinotekan kan orsaka diarréer med antingen tidig eller sen debut. Beroende på tid till symtomdebut skiljer sig den bakomliggande orsaken och därmed behandlingen för diarrén.
- Diarré med **tidig** debut (inom 8 timmar från första dosen) orsakas av kolinerg biverkan.
  - Om symtomen inte avtar inom 1–2 timmar ges behandling med intravenös eller subkutan injektion av atropin 0,02 mg/kg (max 1,2 mg).
  - Vid svåra besvär kan profylax med atropin övervägas inför nästa behandling.
- Diarré med **sen** debut (mer än 24 timmar efter första dosen) orsakas av skador på tarmslemhinnan och ger kraftiga sekretoriska diarréer.
  - Symtomlindrande behandling i form av loperamid ges.
  - Sen diarré kan förebyggas genom profylaktisk behandling med cefixim (8 mg/kg/dag, max 400 mg).
- Vid uttalade diarréer kan intravenös rehydrering krävas.

9.17 Karboplatin

OBS! Kontrollera behandlingsprotokollet eftersom det finns flera tillvägagångssätt att administrera karboplatin på.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Elektrolytrubbningar.
- Anafylaktisk reaktion.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning, buksmärtor.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Håravfall.
- Njurtoxicitet.
- Hörselnedsättning.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Hörselundersökning ska genomföras inför och under behandling, samt för vissa barn även efter behandling. Se Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- Njurfunktion kontrolleras innan behandlingsstart och ska följas regelbundet vid nedsatt njurfunktion. Olika behandlingsprotokoll har olika anvisningar för dosering vid nedsatt njurfunktion.
- Hydrering i samband med behandling varierar mellan olika behandlingsprotokoll.
- Vid avvikande elektrolytvärden i samband med behandling ska elektrolyter kontrolleras regelbundet.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- I vissa fall är det aktuellt med anafylaxiberedskap och observationstid efter behandlingen. Se behandlingsprotokoll. Läkemedel för behandling av anafylaxi ska då vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer. Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.

9.18 Krisantaspas

Krisantaspas (t.ex. Erwinase®, Enrylaze®) är ett enzym (asparaginas) som bryter ned asparagin, som är en viktig byggsten för proteiner. Dessa är nödvändiga för cellernas överlevnad. Normala celler kan tillverka sitt eget asparagin medan vissa cancerceller inte kan det. Krisantaspas sänker asparaginnivåerna i blodcancerceller och förhindrar att cancercellerna växer. ”Man svälter ut cellerna”.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- Kan även ges som en intramuskulär injektion.
- Handhavandet vid hantering och administrering är detsamma som vid cytostatika.

Biverkningar

- Anafylaktisk reaktion.
- Illamående.
- Diarré.
- Förhöjt blodsocker.
- Leverpåverkan.
- Hypertriglyceridemi.
- Pankreatit (bukspottkörtelinflammation) med symtom som exempelvis kräkningar och magsmärtor.
- Trombosrisk.

Viktig information

- Vid administrering av krisantaspas i samband med högdos metotrexat följ lokala riktlinjer. Krisantaspas får **inte** ges i samma lumen som natriumbikarbonatinfusion.
- Antiemetika kan övervägas vid behandling med krisantaspas, dock tenderar antiemetika att ha dålig effekt då krisantaspas främst orsakar illamående genom en annan mekanism än andra cytostatika. Ibland kan byte till intramuskulär behandling hjälpa.
- TDM-prov (Therapeutic Drug Monitoring) och registrering i REDCap utförs i samband med vissa krisantaspasdoser samt på bestämda dagar.
  Se specifikt provtagningsschema i ”Guidelines for Real-time therapeutic drug monitoring (TDM) of asparaginase” via följande länk (inlogg krävs):
  ALLTogether1 Main Study-Clinical guidelines – NOPHO
  Se 9.24 Pegaspargas, avsnitt "Provtagning".
- Premedicinering ges efter individuell bedömning.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
- Barnet ska observeras på avdelningen/dagvården under 2 timmar efter avslutad infusion.
  Vid intramuskulär administrering ska barnet observeras under 3 timmar efter injektion.
- Vid anafylaktisk reaktion, tecken på pankreatit, svår levertoxicitet eller trombos i samband med krisantaspasbehandling ska **alltid** barnonkologkonsult/jour kontaktas.

- En dos pegaspargas ersätts vanligen av 7 doser krisantaspas.
  Se behandlingsprotokoll och ”Guidelines for Real-time therapeutic drug monitoring (TDM) of asparaginase” via följande länk (inlogg krävs):
  ALLTogether1 Main Study-Clinical guidelines – NOPHO

9.19 Lomustin

Administreringssätt

- Ges peroralt eller enteralt som kapsel enligt behandlingsprotokoll.
  Kapseln rekommenderas att sväljas hel. Om det inte är möjligt kan kapseln öppnas och innehållet lösas i kallt vatten. Följ lokala rutiner.
  För hantering av peroral/enteral cytostatika se 11.3 Iordningställande, avsnitt ”Peroral/enteral cytostatika”.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena är vanligt.
- Leverpåverkan.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré.
- CNS-toxicitet: med symtom som somnolens, ataxi, yrsel, förvirring och sluddrigt tal.
- Njurtoxicitet vid höga doser.

Viktig information

- Utöver lomustin 40 mg finns även lomustinkapslar på 10 mg på licens.
- Njurfunktion och leverfunktion ska kontrolleras regelbundet.
- Lomustin ges oftast i kombination med annan cytostatika.
- Antiemetika ges i samband med behandlingen.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.

9.20 Melfalan

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Kraftig påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Hudutslag

Viktig information

- Antiemetika ges alltid före administrering.
- **OBS!** Har mycket kort hållbarhet (90 minuter).
  Kontakta lokal Extemporetillverkning för överenskommelse om beredningstid.

9.21 Merkaptopurin

Merkaptopurin (t.ex. Purinethol®, Xaluprine®) är ett cytostatikum och ett av de äldsta läkemedel som används vid ALL. Merkaptopurin används även vid vissa andra diagnoser.

Administreringssätt

- Ges peroralt eller enteralt som tablett eller oral suspension x 1/dag.
  Tabletten kan lösas upp i vatten direkt i spruta.
  På grund av arbetsmiljöskäl ska tabletten ej krossas.
  För hantering av peroral/enteral cytostatika se 11.3 Iordningställande, avsnitt ”Peroral/enteral cytostatika”.
- Ges alltid vid **samma tid** på dygnet och på **samma sätt** i förhållande till mat och dryck vid varje doseringstillfälle.
  Om barnet haft svåra hypoglykemiattacker på natten/morgonen kan läkemedlet med fördel ges på morgonen/dagen.
- Läkemedelsspecifik information Merkaptopurin tabletter och oral lösning kan lämnas till barnet och vårdnadshavare.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- I sällsynta fall leverpåverkan.
- Illamående.
- Hudutslag.
- Hypoglykemi, enstaka barn kan få lågt blodsocker på morgonen vilket kan visa sig som illamående, irritabilitet eller påtaglig slöhet.

Viktig information

- Kontrollera att svar finns på TPMT innan behandlingen påbörjas.
- För barn med asiatisk, ursprungsamerikansk eller sydamerikansk härkomst ska även NUDT15 kontrolleras. NUDT15-analys bör även övervägas vid finsk härkomst.
- Sätts ut/pausas vid högt bilirubin.
- Vid behov av merkaptopurindos > 125mg/m² och/eller metotrexatdos > 30 mg/m², förekomst av hypoglykemi, svår levertoxicitet eller plötsligt låga blodvärden efter doshöjningar ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för ställningstagande till kontroll av tiopurinmetaboliter. Vid lågt e-TGN och högt e-MMPN kan tillägg av allopurinol övervägas i samråd med barnonkolog. Merkaptopurindosen måste halveras om allopurinol sätts in.

Dosering

- **Se behandlingsprotokoll.**
- **OBS!** Vid TPMT-brist ska dosen reduceras, i vissa fall även vid TPMT-heterozygoti.
- I underhållsfasen enligt **ALLTogether-protokollet** styrs dosen så att antal neutrofila granulocyter hålls mellan 0,75–1,5 och TPK > 75.
  För andra protokoll gäller andra målnivåer för neutrofila granulocyter, TPK och LPK.

Dosstyrning ALLTogether och EsPhALL – men ta hänsyn till individuella variationer.

- Sträva efter neutrofila granulocyter 0,75–1,5 och TPK > 75.
- Neutrofila granulocyter > 1,5 och TPK > 100 i två veckor eller mer öka dosen merkaptopurin och/eller metotrexat med 25 %.
- Vid behov av merkaptopurindos > 125 mg/m² och/eller metotrexatdos > 30 mg/m² ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för ställningstagande till kontroll av tiopurinmetaboliter (compliance?).
- Vid svår levertoxicitet/plötslig eller intermittent benmärgsaplasi i samband med dosökning av merkaptopurin ska alltid barnonkologkonsult/jour kontaktas.
- Neutrofila granulocyter 0,5–0,75 och/eller TPK 50–75 halvera dosen merkaptopurin och metotrexat.
- Neutrofila granulocyter < 0,5 och/eller TPK < 50 sätt ut merkaptopurin och metotrexat tillfälligt.
  Sätt in tidigare tolererad dos (dvs. dosen innan den dos som ledde till utsättning) när neutrofila granulocyter är > 0,75 och i stigande och TPK > 75 och i stigande.

Se behandlingsprotokoll för mer detaljerad information om dosstyrning!

Se även ”Guidelines for 6-mercaptopurine/methotrexate maintenance therapy” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-OPTIONAL GUIDELINES and emergencies – NOPHO

9.22 Metotrexat

Metotrexat är ett cytostatikum som administreras på flera olika sätt. Nedan beskrivs intratekal behandling med metotrexat samt peroral behandling.
Se Kapitel 10 Högdos metotrexat vid intravenös administrering samt Kapitel 11 Cytostatika – hantering och rutiner vid intraventrikulär injektion och avseende utförande av intratekal injektion.

Intratekalt

Administreringssätt

- Ges intratekalt, vanligtvis under narkos.
- Vid intratekal administrering används sprutor med NRFit-koppling för att minimera risken för feladministrering/förväxling av läkemedel.

Biverkningar

- Huvudvärk.
- Vid samtidig strålbehandling mot centrala nervsystemet ses en ökad risk för kronisk demyeliniserande encefalopati.

Viktig information

- Rekommenderad gräns för TPK vid lumbalpunktion är > 40.
  En medicinsk bedömning ska alltid göras.
- Efter injektionen ska barnet ligga i planläge under 60 minuter.
  I individuella fall kan 30–60 minuter accepteras, exempelvis om barnet är oroligt eller svårt att söva.
- Vid intratekal behandling i underhållsfasen kan veckodosen peroral metotrexat behöva reduceras eller tillfälligt sättas ut.
  Se behandlingsprotokoll.
- Metotrexat intratekalt får inte ges under lustgassedering då metotrexat i kombination med lustgas kan ge svår neurotoxicitet.

Tabell 1. Doser metotrexat intratekalt*

Ålder	< 1 år	≥ 1 - < 2 år	≥ 2 - < 3 år	≥ 3 år
Metotrexat	6 mg	8 mg	10 mg	12 mg

* **OBS!** Annan dosering kan förekomma i specifika behandlingsprotokoll.

Peroral/enteral behandling

Administreringssätt

- Ges som tablett eller oral lösning x 1/vecka.
  Tabletten kan lösas upp i vatten direkt i spruta.
  På grund av arbetsmiljöskäl ska tabletten ej krossas.
  För hantering av peroral/enteral cytostatika se 11.3 Iordningställande, avsnitt ”Peroral/enteral cytostatika”.
- Ges alltid på **samma veckodag**, vid **samma tid** på dygnet och på **samma sätt** i förhållande till mat och dryck vid varje doseringstillfälle.
- För att underlätta ges metotrexat förslagsvis samtidigt som merkaptopurin.
- Läkemedelsspecifik information Metotrexat tabletter kan lämnas till barnet och vårdnadshavare.

Biverkningar

- Måttlig påverkan på blodvärdena.
- Övergående stegring av leverenzymer.
- Illamående och kräkningar.
- Sköra slemhinnor och ökad slembildning speciellt i munnen.
- Torra irriterade ögon, hudutslag, soleksem.
- Mild huvudvärk.

Viktig information

- Vid intratekal behandling i underhållsfasen kan veckodosen peroral metotrexat behöva reduceras eller tillfälligt sättas ut.
  Se behandlingsprotokoll.
- Informera barnet och vårdnadshavare om att läkemedlet kan ge kraftigt gulfärgad urin.

Dosering

- **Se behandlingsprotokoll.**
- I underhållsfasen enligt **ALLTogether-protokollet** styrs dosen så att antal neutrofila granulocyter hålls mellan 0,75–1,5 och TPK > 75.
  För andra protokoll gäller andra målnivåer för neutrofila granulocyter, TPK och LPK.

Dosstyrning ALLTogether och EsPhALL – men ta hänsyn till individuella variationer.

- Sträva efter neutrofila granulocyter 0,75–1,5 och TPK > 75.
- Neutrofila granulocyter > 1,5 och TPK > 100 i två veckor eller mer öka dosen merkaptopurin och/eller metotrexat med 25 %.
- Vid behov av merkaptopurindos > 125 mg/m² och/eller metotrexatdos > 30 mg/m² ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för ställningstagande till kontroll av tiopurinmetaboliter (compliance?).
- Vid svår levertoxicitet/plötslig eller intermittent benmärgsaplasi i samband med dosökning av merkaptopurin ska alltid barnonkologkonsult/jour kontaktas.
- Neutrofila granulocyter 0,5–0,75 och/eller TPK 50–75 halvera dosen merkaptopurin och metotrexat.
- Neutrofila granulocyter < 0,5 och/eller TPK < 50 sätt ut merkaptopurin och metotrexat tillfälligt.
  Sätt in tidigare tolererad dos (dvs. dosen innan den dos som ledde till utsättning) när neutrofila granulocyter är > 0,75 och i stigande och TPK > 75 och i stigande.

Se behandlingsprotokoll för mer detaljerad information om dosstyrning!

Se även ”Guidelines for 6-mercaptopurine/methotrexate maintenance therapy” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-OPTIONAL GUIDELINES and emergencies – NOPHO

9.23 Mitoxantron

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Kan ge upphov till grön/blåfärgad urin.
- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Hudutslag, rodnad.
- Håravfall.
- Höga kumulativa doser kan ge hjärtpåverkan med utveckling av kardiomyopati, rytmrubbningar eller hjärtsvikt.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Informera barnet och vårdnadshavare om att läkemedlet kan ge grön/blåfärgning av urinen. Även ögonvitor, naglar och huden kan i vissa fall bli blåaktiga i färgen.
- I vissa behandlingsprotokoll ges dexrazoxan som kardioprotektiv behandling precis före administrering av antracykliner.
- Antiemetika ges alltid före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- Undersökning av hjärtat med ultraljud och eventuellt EKG görs innan behandlingsstart samt vid högre doser inför varje ny kur. Undersökning genomförs även efter avslutad behandling. Fortsatta kontroller beror på vilken kumulativ dos av antracykliner, så kallad kumulativ doxorubicinekvivalent dos (DED), barnet fått samt andra riskfaktorer.

9.24 Pegaspargas

Pegaspargas är ett enzym (asparaginas) som bryter ned asparagin, som är en viktig byggsten för proteiner. Dessa är nödvändiga för cellernas överlevnad. Normala celler kan tillverka sitt eget asparagin medan vissa cancerceller inte kan det. Pegaspargas sänker asparaginnivåerna i blodcancerceller och förhindrar att cancercellerna växer. ”Man svälter ut cellerna”.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- Kan även ges som en intramuskulär injektion.
- Handhavandet vid hantering och administrering är detsamma som vid cytostatika.

Biverkningar

- Anafylaktisk reaktion.
- Illamående.
- Diarré.
- Förhöjt blodsocker.
- Leverpåverkan.
- Hypertriglyceridemi.
- Pankreatit (bukspottkörtelinflammation) med symtom som exempelvis kräkningar och magsmärtor.
- Trombosrisk.

Viktig information

- **OBS!** Kontrollera behandlingsprotokollet för aktuell dos då dosen skiljer sig åt beroende på barnets ålder och diagnos.
- Vid administrering av pegaspargas i samband med högdos metotrexat följ lokala riktlinjer. Pegaspargas får **inte** ges i samma lumen som natriumbikarbonatinfusion.
- Antiemetika behövs i regel inte då pegaspargas vanligen inte orsakar något illamående.

Provtagning

- I ALLTogether tas TDM-prov (Therapeutic Drug Monitoring) i samband med vissa pegaspargasdoser samt på bestämda dagar.
  Se specifikt provtagningsschema i ”Guidelines for Real-time therapeutic drug monitoring (TDM) of asparaginase” via följande länk (inlogg krävs):
  ALLTogether1 Main Study-Clinical guidelines – NOPHO
  Provet mäter pegaspargasaktivitet. Vid sänkt enzymaktivitet kan pegaspargas behöva bytas ut mot krisantaspas.

- Varje TDM-provtagning ska registreras i REDCap för att få behandlings-rekommendation inför nästa dos (fortsatt pegaspargas eller byte av preparat).
  Se behandlingsprotokoll och ”Guidelines for Real-time therapeutic drug monitoring (TDM) of asparaginase” via följande länk (inlogg krävs):
  ALLTogether1 Main Study-Clinical guidelines – NOPHO

- Svar på TDM-prov taget inför föregående dos ska aktivt bevakas och följas upp i REDCap av ansvarig läkare eller annan ansvarig person.
  Vid provtagning på länssjukhus/hemortssjukhus ska ansvarigt barncancercentrum informeras om utförd provtagning så att provsvar kan bevakas och följas upp i REDCap. Följ lokala rutiner.

- Bilirubin (levertoxicitet) kontrolleras inför varje pegaspargasdos och på bestämda dagar enligt behandlingsprotokoll (för ALLTogether: Bilirubin ULN = 21 µmol/L). Övrig provtagning, såsom transaminaser eller amylas, tas på klinisk indikation.
  Noggrann klinisk kontroll ska utföras för att utesluta tecken på pankreatit, svår levertoxicitet och trombos.

Infusiontid/observationstid

- Barnet ska alltid observeras på avdelningen/dagvården i samband med infusionen.
- Från och med dos 3 i ALLTogether förlängs infusionstiden på grund av längre uppehåll mellan pegaspargasdoserna och därmed ökad risk för allergiska reaktioner.

OBS! Riktlinjer för infusionstid/observationstid skiljer sig mellan olika behandlingsprotokoll och barncancercentra. Följ lokala riktlinjer.

Se även behandlingsprotokoll och ”Supportive care recommendations for hypersensitivity reactions to (PEG)asparaginase” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-OPTIONAL GUIDELINES and emergencies – NOPHO

Premedicinering/anafylaxiberedskap

- I ALLTogether behövs inte rutinmässigt premedicinering inför pegaspargas dos 1 och 2. Från och med dos 3 (det vill säga från Konsolidering 2 och framåt) ges alltid premedicinering med hydrokortison och klemastin eller annan antihistamin 30 minuter innan pegaspargas.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
- Vid en allergisk reaktion avbryts infusionen omgående och infunderad mängd dokumenteras. Vilka åtgärder som vidtas beror på given dos.
  Det är viktigt att ta en peak-aktivitet av asparaginase (TDM-prov) för att kunna avgöra om det var en ”äkta” allergi eller inte. Prov tas direkt efter reaktionen (inom 1 timme) och därefter 1 dag samt 1 vecka efter reaktionen.
- Vid lindrigare reaktioner under pågående infusion kan infusionen pausas. Hydrokortison och paracetamol kan vid behov ges. Infusionen kan därefter återupptas med lägre hastighet.
- Vid anafylaktisk reaktion, tecken på pankreatit, svår levertoxicitet eller trombos i samband med pegaspargasbehandling ska **alltid** barnonkologkonsult/jour kontaktas.

OBS! Riktlinjer för premedicinering/anafylaxiberedskap skiljer sig mellan olika behandlingsprotokoll och barncancercentra. Följ lokala riktlinjer.

Se även behandlingsprotokoll och ”Supportive care recommendations for hypersensitivity reactions to (PEG)asparaginase” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-OPTIONAL GUIDELINES and emergencies – NOPHO

9.25 Temozolomid

Administreringssätt

- Ges peroralt eller enteralt som kapsel enligt behandlingsprotokoll.
  Kapseln rekommenderas att sväljas hel. Om det inte är möjligt kan kapseln öppnas och innehållet lösas i äppeljuice eller annan sur dryck, eftersom lösligheten då är bättre än i vatten. Följ lokala rutiner.
  För hantering av peroral/enteral cytostatika se 11.3 Iordningställande, avsnitt ”Peroral/enteral cytostatika”.
- Ska helst intas på fastande mage.
- Kan även ges som intravenös infusion.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning och buksmärtor.
- Hudutslag.
- Håravfall.
- Talsvårigheter.
- Huvudvärk.

Viktig information

- Ges oftast en gång dagligen i behandlingscykler enligt behandlingsprotokoll.
- Antiemetika ges i samband med behandlingen.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.

9.26 Tioguanin

Tioguanin är ett cytostatikum närbesläktad med merkaptopurin.

Administreringssätt

- Ges peroralt eller enteralt som tablett enligt behandlingsprotokoll.
  Tabletten kan lösas upp i vatten direkt i spruta.
  På grund av arbetsmiljöskäl ska tabletten ej krossas.
  För hantering av peroral/enteral cytostatika se 11.3 Iordningställande, avsnitt ”Peroral/enteral cytostatika”.
- Ges alltid vid **samma tid** på dygnet och på **samma sätt** i förhållande till mat och dryck vid varje doseringstillfälle.
  Om barnet haft svåra hypoglykemiattacker på natten/morgonen kan tabletten med fördel ges på morgonen/dagen.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré.
- Risk för sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD).

Viktig information

- Kontrollera att svar finns på TPMT och eventuellt NUDT15 innan behandlingen påbörjas.
  OBS! Vid TPMT-brist ska dosen reduceras.
- Ordineras i läkemedelsmodulen.
- Antiemetika ges vid behov.

9.27 Topotekan

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning, buksmärtor.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Hudutslag.
- Håravfall.
- Skelett-, muskel- och ledsmärtor.
- Huvudvärk.
- Sensorisk neuropati.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika ges vanligtvis före administrering.
- Informera om att antiemetika bör ges hemma under de närmaste dagarna efter behandlingen, om inte palonosetron eller annat långverkande antiemetikum har givits.

9.28 Trippelbehandling

Trippelbehandling innebär administrering av metotrexat, cytarabin och kortison (t.ex. prednisolon). Det ges i doser som är åldersberoende.
Se behandlingsprotokoll.

Administreringssätt

- Ges intratekalt, vanligtvis under narkos.
- Vid intratekal administrering används sprutor med NRFit-koppling för att minimera risken för feladministrering/förväxling av läkemedel.

Viktig information

- Läkemedlen ska i första hand blandas i samma spruta.
- Innan trippelbehandling ges i induktionsfasen tas likvorprover enligt behandlingsprotokoll i samband med varje punktion.
- Rekommenderad gräns för TPK vid lumbalpunktion är > 40.
  En medicinsk bedömning ska alltid göras.
- Efter injektionen ska barnet ligga i planläge under 60 minuter.
  I individuella fall kan 30–60 minuter accepteras, exempelvis om barnet är oroligt eller svårt att söva.

9.29 Vinkaalkaloider

Nedanstående fyra cytostatika tillhör gruppen vinkaalkaloider och har en likartad biverkningsprofil. Den vanligaste biverkningen är neurotoxicitet, som är dosberoende och yttrar sig i varierande grad av sensorimotorisk neuropati. Kliniskt ses ofta först smärtor i ben och käkar, försvagade eller bortfallna senreflexer och obstipation, följt av parestesier såsom domningar, stickningar, pirrningar eller nedsatt hudkänsel. Vid fortsatt behandling kan även mer uttalad neurologisk påverkan och muskelsvaghet i händer och fötter utvecklas.

Neurotoxicitet är i de flesta fall övergående men kan hos vissa barn kvarstå under längre tid. Den avtar och upphör vanligtvis efter avslutad behandling. Det finns dock risk för kumulativ bestående neurotoxicitet.

9.30 Vinblastin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Påverkan på motoriken i magtarmkanalen kan orsaka magknip, förstoppning och paralytisk ileus.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Måttlig neurotoxicitet (perifer neuropati) med symtom i form av försvagade reflexer, ostadig gång, svårigheter att gå, värk i käkvinklar, rygg, muskler och ben. Domningar i fingrar och tår kan också förekomma.
  Neurotoxicitet kan uppkomma redan efter första dosen och öka med fortsatt behandling.
- Påverkan på kranialnerver kan ge hängande ögonlock (ptos), dubbelseende och skelning.

Viktig information

- Kan i de allra flesta fall ges oberoende av blodvärden.
- Antiemetika behövs i regel inte då vinblastin vanligen inte ger något illamående.
- Barnet ska stå på laxantia. Det är viktigt att ha kontroll på avföringsmönstret.
- Vid uttalade biverkningar kan dosen behöva reduceras. Diskussion ska **alltid** tas med barnonkologkonsult/jour innan dosreducering.
- Tänk på att göra ett neurologstatus inklusive kontroll av reflexer vid uttalade biverkningar.
- Försiktighet vid redan känd neurologisk sjukdom samt även vid känd leverskada, då toxicitetsgrad kan öka.
- Samtidig behandling med azoler (utom flukonazol) ökar risken för neurotoxicitet och ska därför undvikas. Pausa azoler 3 dagar innan och 3 dagar efter vinblastin.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- **OBS!** Vinblastin är direkt letalt om det skulle ges intratekalt och ska därför aldrig levereras i spruta utan i infusionspåse.

9.31 Vindesin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Påverkan på motoriken i magtarmkanalen kan orsaka magknip, förstoppning och paralytisk ileus.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Måttlig neurotoxicitet (perifer neuropati) med symtom i form av försvagade reflexer, ostadig gång, svårigheter att gå, värk i käkvinklar, rygg, muskler och ben. Domningar i fingrar och tår kan också förekomma.
  Neurotoxicitet kan uppkomma redan efter första dosen och öka med fortsatt behandling.
- Påverkan på kranialnerver kan ge hängande ögonlock (ptos), dubbelseende och skelning.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka starkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika behövs i regel inte då vindesin vanligen inte ger något illamående.
- Barnet ska stå på laxantia. Det är viktigt att ha kontroll på avföringsmönstret.
- Vid uttalade biverkningar kan dosen behöva reduceras. Diskussion ska **alltid** tas med barnonkologkonsult/jour innan dosreducering.
- Tänk på att göra ett neurologstatus inklusive kontroll av reflexer vid uttalade biverkningar.
- Försiktighet vid redan känd neurologisk sjukdom samt även vid känd leverskada, då toxicitetsgrad kan öka.
- Kräver generell licens på kliniknivå.
- Samtidig behandling med azoler (utom flukonazol) ökar risken för neurotoxicitet och ska därför undvikas. Pausa azoler 3 dagar innan och 3 dagar efter vindesin.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- **OBS!** Vindesin är direkt letalt om det skulle ges intratekalt och ska därför aldrig levereras i spruta utan i infusionspåse.

9.32 Vinkristin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Ger ingen större påverkan på blodvärdena.
- Påverkan på motoriken i magtarmkanalen kan orsaka magknip, förstoppning och paralytisk ileus.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Uttalad neurotoxicitet (perifer neuropati) med symtom i form av försvagade reflexer, ostadig gång, svårigheter att gå, värk i käkvinklar, rygg, muskler och ben. Domningar i fingrar och tår kan också förekomma.
  Neurotoxicitet kan uppkomma redan efter första dosen och öka med fortsatt behandling.
- Påverkan på kranialnerver kan ge hängande ögonlock (ptos), dubbelseende och skelning.
- SIADH (Syndrom of inappropriate ADH secretion), vätskeretention och hyponatremi med risk för kramper.

Viktig information

- Kan i de allra flesta fall ges oberoende av blodvärden.
- Antiemetika behövs i regel inte då vinkristin vanligen inte ger något illamående.
- Barnet ska stå på laxantia. Det är viktigt att ha kontroll på avföringsmönstret.
- Vid uttalade biverkningar kan dosen behöva reduceras. Diskussion ska **alltid** tas med barnonkologkonsult/jour innan dosreducering.
- Tänk på att göra ett neurologstatus inklusive kontroll av reflexer vid uttalade biverkningar.
- Försiktighet vid redan känd neurologisk sjukdom samt även vid känd leverskada, då toxicitetsgrad kan öka.
- Samtidig behandling med azoler (utom flukonazol) ökar risken för neurotoxicitet och ska därför undvikas. Pausa azoler 3 dagar innan och 3 dagar efter vinkristin.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.

- **OBS!** Vinkristin är direkt letalt om det skulle ges intratekalt och ska därför aldrig levereras i spruta utan i infusionspåse.

Se även ”Clinical Guideline for Vincristine Toxicity” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-OPTIONAL GUIDELINES and emergencies – NOPHO

9.33 Vinorelbin

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- Kan även ges peroralt som kapsel enligt behandlingsprotokoll.
  Kapseln får inte öppnas, krossas eller tuggas utan ska sväljas hel. Substansen är frätande för slemhinnorna i mun och svalg.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Påverkan på motoriken i magtarmkanalen kan orsaka magknip, förstoppning och paralytisk ileus.
- Skador/sår på slemhinnan med mukosit och diarré.
- Mild neurotoxicitet (perifer neuropati) med symtom i form av försvagade reflexer, ostadig gång, svårigheter att gå, värk i käkvinklar, rygg, muskler och ben. Domningar i fingrar och tår kan också förekomma.
  Neurotoxicitet kan uppkomma redan efter första dosen och öka med fortsatt behandling.
- Påverkan på kranialnerver kan ge hängande ögonlock (ptos), dubbelseende och skelning, men detta förekommer sällan.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka starkriterierna är för behandlingen.
- Antiemetika behövs i regel inte då vinorelbin vanligen inte ger något illamående.
- Barnet ska stå på laxantia. Det är viktigt att ha kontroll på avföringsmönstret.
- Vid uttalade biverkningar kan dosen behöva reduceras. Diskussion ska **alltid** tas med barnonkologkonsult/jour innan dosreducering.

- Tänk på att göra ett neurologstatus inklusive kontroll av reflexer vid uttalade biverkningar.
- Försiktighet vid redan känd neurologisk sjukdom samt även vid känd leverskada, då toxicitetsgrad kan öka.
- Samtidig behandling med azoler (utom flukonazol) ökar risken för neurotoxicitet och ska därför undvikas. Pausa azoler 3 dagar innan och 3 dagar efter vinorelbin.
- Hög risk för vävnadstoxicitet vid extravasering.
- **OBS!** Vinorelbin är direkt letalt om det skulle ges intratekalt och ska därför aldrig levereras i spruta utan i infusionspåse.

KAPITEL 10

Högdos metotrexat

Högdos metotrexat används vid behandlingen av akut lymfatisk leukemi (ALL), lymfom och vissa solida tumörer. Behandlingen innebär tillförsel av mycket höga, potentiellt letala doser metotrexat. Den toxiska effekten upphävs efter en viss tid med antidot, folinsyra (t.ex. Kalciumfolinat®) eller levofolinsyra (t.ex. Natriumlevofolinat®).
Samma grundprinciper för rescuebehandling gäller vid alla högdosregimer med metotrexat, men det exakta rescue-schemat skiljer sig beroende på behandlingsprotokoll.

Nedan beskrivs generella principer för metotrexatbehandling i dos 5000 mg/m²/24 timmar som ges vid exempelvis akut lymfatisk leukemi och lymfom.
OBS! Kontrollera alltid behandlingsprotokollet eftersom riktlinjerna kan skilja sig åt i olika protokoll.

Det är av **yttersta vikt** att körschemat följs noggrant eftersom följderna annars kan leda till livshotande toxicitet.

10.1 Startkriterier

- Kontrollera att startkriterierna i behandlingsprotokollet är uppfyllda.

10.2 Förberedelser

- Remiss/operationsanmälan inför lumbalpunktion (intratekal behandling) görs enligt lokala rutiner.
- Cytostatikan beställs enligt lokala rutiner.
- Protonpumpshämmare (t.ex. omeprazol) ska sättas ut **minst** ett dygn före behandlingsstart då dessa läkemedel kan försena metotrexatutsöndringen. Av samma anledning kan man överväga att tillfälligt sätta ut trimetoprim-sulfametoxazol och azoler. Profylaktisk behandling med aciklovir/valaciklovir/ganciklovir/galganciklovir ska tillfälligt sättas ut. Om barnet står på andra läkemedel, exempelvis antibiotika, bör ställning tas till om dessa kan sättas ut.

- Samtidig behandling med merkaptopurin (t.ex. Purinethol®, Xaluprine®) ska alltid fortgå under behandlingen. Om merkaptopurin varit utsatt på grund av låga värden bör det återinsättas helst 3 dagar, men senast kvällen innan högdos metotrexat startas.
- Övriga förberedelser ska genomföras utifrån lokala rutiner.

När barnet kommer till avdelningen

- Klinisk bedömning av läkare. Barnet får inte ha någon pågående infektion, diarré, mukosit eller effusion (vätskeansamling som ascites, pleura- eller perikardvätska) eftersom det kan påverka utsöndringen av metotrexat.
- Förbered barnet med ID-band, bedövningssalva, eventuell portnål, vikt och längd samt eventuella övriga kontroller enligt lokala rutiner.
- Provtagning enligt läkarordination. Ett kreatinin ska alltid kontrolleras för att ha ett aktuellt utgångsvärde.
- Förbered inför lumbalpunktion (intratekal injektion) enligt lokala rutiner.
- Förbered patientrummet enligt lokala rutiner.
- Urinmätning och urin-pH mätning genomförs enligt lokala rutiner, vilka vårdnadshavare ska informeras om. Mätningar utförs av personal eller vårdnadshavare. Om vårdnadshavare gör mätning ska personalen meddelas om urin-pH är < 7,0.

10.3 Urinmätning

- Urinmätning påbörjas efter start av cytostatikainfusionen, tim. 0.
  Urinmängd ska motsvara minst 80 % av den totala tillförda intravenösa vätskemängden.
- Urinmängd avräknas var 6:e timme. Vid diures < 600 ml/m²/6 timmar ges injektion furosemid 0,5 mg/kg (max 20 mg).
  Vid eventuell höjning av NaBik-droppet till 4500 ml/m²/24 timmar, ökas krav på urinmängden till 900 ml/m²/6 timmar.
  På grund av risk för övervätskning ska vikt kontrolleras åtminstone x 1/dag.
- Barnet ska alltid försöka kissa i nära anslutning till avstämningsperioden.
  För rutiner kring urinmätning se 5.4 Elimination, avsnitt ”Urinkontroller”.
- Om furosemid ges ska urinmängden registreras på **efterföljande** avstämningsperiod, det vill säga den period då barnet faktiskt kissar, och inte på föregående period.

- Om det är osäkert om barnet har uppnått tillräcklig urinmängd, exempelvis vid avföring, läckage eller spill, ska en dos furosemid ges.
- Observera att låg diures kan vara tecken på begynnande njurpåverkan.

10.4 Kontroll av urin-pH

- Före start av metotrexatinfusionen tim. 0 ska urin-pH vara ≥ 7.
  Om urin-pH är < 7 ges en bolusdos natriumbikarbonat. Därefter ska urin-pH kontrolleras på nytt för att säkerställa att pH är ≥ 7 före infusionsstart.
  Prehydreringen kan behöva förlängas tills urin-pH är ≥ 7.
  Vid vissa barncancercentra är det i stället rutin att förlänga prehydreringen tills urin-pH är ≥ 7, utan att ge en bolusdos natriumbikarbonat.
- Urin-pH tas på alla urinportioner och dokumenteras enligt lokala rutiner.
- Urin-pH ska vara ≥ 7. Om urin-pH är < 7 ges en bolusdos natriumbikarbonat under 20–30 minuter.
- Ingen åtgärd behöver vidtas om urin-pH ligger konstant ≥ 9.
- **OBS!** Metotrexat uppvisar tydlig pH-beroende urinlöslighet. Vid alkalinisering av urin från pH 6 till pH 7 ökar lösligheten för metotrexat och dess metaboliter cirka 5–8 gånger, vilket minskar risken för intratubulär utfällning och njurtoxicitet.

10.5 Läkemedel som ska ordineras

Metotrexat/trippelbehandling intratekalt

- Dosering anpassas efter ålder. Se behandlingsprotokoll.

Metotrexat intravenöst

- Dosering enligt behandlingsprotokoll.
- Metotrexat tillreds antingen i två separata påsar eller som hela dygnsdosen i samma påse, enligt lokala rutiner.

Prehydrering/hydrering (NaBik-dropp)

- NaBik-dropp blandas enligt lokala riktlinjer.
- Prehydrering i dos 600 ml/m² ges under 4 timmar.
- Hydrering, kontinuerlig infusion i dos 3000 ml/m² ges under 24 timmar.

Folinsyra/levofolinsyra (dinatriumlevofolinat)

- **Folinsyra (t.ex. Kalciumfolinat®)**
  - Initial dos folinsyra är 15 mg/m².
- **Levofolinsyra (t.ex. Natriumlevofolinat®)**
  - Initial dos levofolinsyra är 7,5 mg/m².
- Dosen beräknas utifrån den senaste metotrexatkoncentrationen, det vill säga provet som tagits 6 timmar tidigare.
  Se behandlingsprotokoll/guidelines.

Merkaptopurin (t.ex. Purinethol®, Xaluprine®)

- Om merkaptopurin varit utsatt på grund av låga värden bör det återinsättas helst 3 dagar, men senast kvällen innan högdos metotrexat startas och fortgå minst en vecka efter start av högdos metotrexat oavsett värden.
- För barn som upprepade gånger fått uttalat låga blodvärden efter tidigare högdos metotrexat kan man överväga att tillfälligt sänka merkaptopurindosen veckan innan nästa högdos.

Antiemetika

- En 5 gram metotrexatbehandling klassas som medelhög emetogen risk. Antiemetika ska ordineras enligt lokala riktlinjer.

Natriumbikarbonat

- Ges vid behov som bolusdos under 20–30 minuter om urin-pH är < 7.
- Rekommenderad dos 30 mmol/m². Följ lokala riktlinjer.

Furosemid

- Ges vid behov om urinproduktionen är < 600 ml/m²/6 timmar.
- Dos 0,5 mg/kg (max 20 mg).
- Vid eventuell höjning av NaBik-droppet till 4500 ml/m²/24 timmar, ökas krav på urinmängden till 900 ml/m²/6 timmar.
  På grund av risk för övervätskning ska vikt kontrolleras åtminstone x 1/dag.

10.6 Genomförande

Uppstart av prehydrering (tim. -4)

- Prehydrering (NaBik-dropp), 600 ml/m².
- Lumbalpunktion med intratekal injektion utförs dag 1 eller dag 2 enligt lokala rutiner. Efter injektionen ska barnet ligga i planläge under 60 minuter. I individuella fall kan 30–60 minuter accepteras, exempelvis om barnet är oroligt eller svårt att söva.

Tim. 0 till +24

- **OBS!** Kontrollera att urin-pH är ≥ 7 **före start** av metotrexatinfusionen. Om urin-pH är < 7 ges en bolusdos natriumbikarbonat. Därefter ska urin-pH kontrolleras på nytt för att säkerställa att pH är ≥ 7 före infusionsstart.
  Prehydreringen kan behöva förlängas tills urin-pH är ≥ 7.
  Vid vissa barncancercentra är det i stället rutin att förlänga prehydreringen tills urin-pH är ≥ 7, utan att ge en bolusdos natriumbikarbonat.
- Metotrexat tillreds antingen i två separata påsar eller som hela dygnsdosen i samma påse, enligt lokala rutiner.
  Metotrexatinfusionen ges enligt nedan:
  - **Tim. 0:** 1/10 av dosen infunderas under 1 timme.
  - **Tim. +1:** 9/10 av dosen infunderas under 23 timmar.
- Ge antiemetika före behandlingsstart.
- NaBik-droppet pågår under hela behandlingstiden. Under första dygnet pågår det parallellt med metotrexatinfusionen.

Bedömning av infusionshastighet

- Observera att hastigheten kan behöva justeras för att infusionen ska avslutas på exakt ordinerad tid. Justering görs enligt lokala rutiner.

Tim. +24

- Metotrexatinfusionen ska avslutas efter **exakt** 24 timmar.
- Ta metotrexatkoncentration, kreatinin och eventuella övriga prover enligt läkarordination. **Begär akutsvar!**
  Det är viktigt att spola och ”slaska” ordentligt. Spola igenom med 10 ml natriumklorid. Dra därefter ut 5–10 ml blod, vilket sedan kasseras.
  Ta metotrexatröret sist för att vara riktigt säker.

- Byt infusionsaggregat och trevägskran(ar)/kopplingar. Detta kan även göras i nära anslutning efter avslutad metotrexatinfusion i samband med att NaBik-droppet ska bytas.
- Om hydreringen (NaBik-droppet) har reducerats under pågående metotrexatinfusion ska Nabik-droppet ökas till 3000 ml/m².
- Bevaka svaren på metotrexatkoncentrationen och kreatinin.
  Vid kreatininstegring ≥ 50 % jämfört med utgångsvärdet och/eller metotrexatkoncentration > 150 µmol/L ska NaBik-droppet ökas till 4500 ml/m²/24 timmar efter läkarordination.
  Samtidigt ökas krav på urinmängden till 900 ml/m²/6 timmar.
  På grund av risk för övervätskning ska vikt kontrolleras åtminstone x 1/dag.

  OBS! Det kan skilja sig mellan olika barncancercentra om Nabik-droppet ska pågå med oförändrad hastighet under resterande del av behandlingen när det har ökats, eller om hastigheten ska sänkas igen när kreatinin normaliserats och/eller när metotrexatkoncentrationen är under en viss nivå. Följ lokala riktlinjer.

OBS! Vid kraftigt försenad metotrexatutsöndring tim. + 24 (metotrexat-koncentration > 250 µmol/L) och mycket snabb kreatininstegring **ska** ”rescue” med folinsyra/levofolinsyra och glukarpidase ges omedelbart.
Se 10.11 Glukarpidase (t.ex. Voraxaze®).

Tim. +36

- Ta metotrexatkoncentration, kreatinin och eventuella övriga prover enligt läkarordination. **Begär akutsvar!**
- Vid kreatininstegring ≥ 50 % jämfört med utgångsvärdet och/eller metotrexatkoncentration > 3 µmol/L ska NaBik-droppet ökas till 4500 ml/m²/24 timmar efter läkarordination.
  Samtidigt ökas krav på urinmängden till 900 ml/m²/6 timmar.
  På grund av risk för övervätskning ska vikt kontrolleras åtminstone x 1/dag.

OBS! Vid mycket hög metotrexatkoncentration tim. + 36 (> 30 µmol/L) och förhöjt kreatinin, **ska** ”rescue” med glukarpidase övervägas att ges så snart som möjligt. Se 10.11 Glukarpidase (t.ex. Voraxaze®).

Tim. +42

- Ta metotrexatkoncentration. **Begär akutsvar!**
- Ge folinsyra/levofolinsyra (första dosen).

OBS! Vid mycket hög metotrexatkoncentration tim. + 42 (>10 µmol/L) och förhöjt kreatinin, **ska** ”rescue” med glukarpidase övervägas att ges så snart som möjligt. Se 10.11 Glukarpidase (t.ex. Voraxaze®).

Tim. +44

- Bevaka svaret på metotrexatkoncentrationen från tim. +42. Vid förhöjd nivå (metotrexatkoncentration ≥ 1 µmol/L) ges extra folinsyra/levofolinsyra så snart som möjligt efter att svaret har erhållits. Se behandlingsprotokoll/guidelines.

Från Tim. +44 och tills behandlingen avslutas

- NaBik-droppet ska pågå kontinuerligt, metotrexatkoncentration kontrolleras var 6:e timme och folinsyra/levofolinsyra ges samtidigt tills metotrexat-koncentrationen är ≤ 0,2 µmol/L vid ett tillfälle.
- Dosen folinsyra/levofolinsyra beräknas utifrån den senaste metotrexat-koncentrationen, det vill säga provet som tagits 6 timmar tidigare. Se behandlingsprotokoll/guidelines.
- Folinsyra/levofolinsyra ges **alltid** till och med tim. +48 (minst 2 doser). Om metotrexatkoncentrationen är ≤ 0,2 µmol/L tim. + 42 ges således en dos folinsyra/levofolinsyra även tim. + 48.
  OBS! I vissa andra behandlingsprotokoll ges folinsyra/levofolinsyra även tim. +54.

Vid hemgång

- Se till så att fortsatt dos av merkaptopurin (t.ex. Purinethol®, Xaluprine®) är ordinerad.
- I vissa fall tas blodstatus i samband med behandlingsavslut för att ta ställning till fortsatt dosering av merkaptopurin.
- Lämna tid för återbesök/provtagning.

10.7 Natriumbikarbonatdropp (NaBik-dropp)

- NaBik-dropp blandas enligt lokala riktlinjer.
- Droppet nollställs varje dygn.
- NaBik-droppet pågår tills metotrexatkoncentrationen är ≤ 0,2 µmol/L vid ett tillfälle.

10.8 Metotrexatkoncentration

- Tas på **exakt** tid!
- Provet ska **omedelbart** transporteras till laboratoriet.
- Bevaka svaret på koncentrationen och meddela ansvarig läkare enligt lokala rutiner.
- Akutsvar ska **alltid** begäras.

10.9 Kreatinin

- Kontrolleras alltid innan behandlingen startar för att ha ett aktuellt utgångsvärde. Därefter tim. +24, +36 och sedan dagligen eller enligt läkarordination. Akutsvar begärs efter läkarordination eller enligt lokala rutiner.
- Vid kreatininstegring ≥ 50 % jämfört med utgångsvärdet ska NaBik-droppet ökas till 4500 ml/m²/24 timmar efter läkarordination.
  Samtidigt ökas krav på urinmängden till 900 ml/m²/6 timmar.
  På grund av risk för övervätskning ska vikt kontrolleras åtminstone x 1/dag.

10.10 Folinsyra och levofolinsyra (dinatriumlevofolinat)

- Som rescuebehandling används antingen folinsyra (t.ex. Kalciumfolinat®) eller levofolinsyra (t.ex. Natriumlevofolinat®), beroende på lokala rutiner vid respektive barncancercentrum.
- Första dosen ges tim. +42, därefter var 6:e timme tills metotrexatkoncentrationen är ≤ 0,2 µmol/L vid ett tillfälle.
  Eventuellt ges även en dos tim. +44 om metotrexatkoncentrationen tim. +42 är ≥ 1 µmol/L.
- Dosen beräknas utifrån den senaste metotrexatkoncentrationen, det vill säga provet som tagits 6 timmar tidigare.
  Se behandlingsprotokoll/guidelines.

- Folinsyra ges outspädd som en injektion (ges som infusion vid doser > 45 mg/m², se nedan).
- Natriumlevofolinat späds enligt anvisning innan administrering.
- Ges på **exakt** tid!
- Förvaras i kylskåpet. Öppnad flaska är hållbar 24 timmar.
- Ges **alltid** till och med tim. +48 (minst 2 doser).
  Om metotrexatkoncentrationen är ≤ 0,2 µmol/L tim. + 42 ges således en dos folinsyra/levofolinsyra även tim. + 48.
  OBS! I vissa andra behandlingsprotokoll ges folinsyra/levofolinsyra även tim. +54.
- Vid doser > 45 mg/m² ges folinsyra som infusion. Det blandas då i 50 ml glukos 50 mg/ml och ges under 1 timme. Kontakt ska **alltid** tas med barnonkologkonsult/jour innan detta ges.
  I vissa fall ges levofolinsyra för att undvika höga kalciumnivåer.
  Levofolinsyra kan ges som injektion. Levofolinsyra behöver inte ges som infusion, även vid höga doser, eftersom läkemedlet är ett natriumsalt.
  Folinsyra ges som infusion vid höga doser på grund av kalciuminnehållet.

10.11 Glukarpidase (t.ex. Voraxaze®)

- Vid mycket höga metotrexatkoncentrationer och kraftigt stigande kreatinin kan glukarpidase behöva ges.
- Se ePed.
- Tillhör barnet ett länssjukhus/hemortssjukhus ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för stöd kring handläggningen.

Glukarpidase ska övervägas att ges vid metotrexatkoncentration:

- **Tim. + 24** > 250 µmol/L.
- **Tim. + 36** > 30 µmol/L.
- **Tim. + 42** > 10 µmol/L.
- **Tim. + 48** > 5 µmol/L.

Se även ”Glucarpidase Guidelines” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-OPTIONAL GUIDELINES and emergencies – NOPHO

10.12 Läkemedel som är kontraindicerade vid behandling med högdos metotrexat

- Protonpumpshämmare (t.ex. omeprazol) ska sättas ut minst ett dygn före behandlingsstart då dessa läkemedel kan försena metotrexatutsöndringen. Av samma anledning kan man överväga att tillfälligt sätta ut trimetoprim-sulfametoxazol och azoler.
- Om barnet står på andra läkemedel, exempelvis antibiotika, bör ställning tas till om dessa kan sättas ut. Meropenem kan ges under metotrexat-behandlingen. Vankomycin, aminoglykosider, penicilliner och cefalosporiner ska sättas ut.
- Profylaktisk behandling med aciklovir/valaciklovir/ganciklovir/ galganciklovir ska tillfälligt sättas ut.
- Lustgas ska inte ges i samband med behandlingen på grund av risk för neurotoxicitet.

Vid osäkerhet om andra läkemedel som barnet står på interagerar med metotrexat eller har njurpåverkan kontrollera i FASS eller janusmed.se.

Se även ”High Dose Methotrexate (HDMTX) guidelines” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-OPTIONAL GUIDELINES and emergencies – NOPHO

KAPITEL 11

Cytostatika – hantering och rutiner

På avdelningen/dagvården hanteras förutom cytostatika och andra antitumorala läkemedel även vissa cytotoxiska läkemedel. De vanligast förekommande är ganciklovir, valganciklovir och cidofovir men andra kan också förekomma.

I kapitlet används benämningen cytostatika även för andra antitumorala och cytotoxiska läkemedel som administreras och i vissa fall hanteras på liknande sätt.

11.1 Beställning och beredning

- Cytostatikan ordineras och beställs enligt lokala rutiner.
- Cytostatikan iordningställs och levereras från lokal Extemporetillverkning.

11.2 Skyddsutrustning

- Skyddshandskar av nitril som är godkända för hantering av cytostatika ska användas. De benämns **cytostatikahandskar** i boken.
  - Handskarna ska bytas omedelbart om de punkteras eller vid spill av läkemedelssubstans på handskarna.
  - Handskarna ska bytas mellan varje patientkontakt.
- **Skyddsrock** med helt front och lång ärm med mudd som är godkänd för användning vid hantering av cytostatika ska användas. Om skyddsrocken saknar mudd, komplettera med lösa armskydd med mudd.
  - Skyddsrocken är patientbunden och byts dagligen samt vid behov.
  - Vid kontaminering och spill byts rocken omedelbart och hanteras då som riskavfall.
  - Skyddsrocken ska förvaras upphängd på lämplig plats när den inte används.
- Andningsskydd FFP2 eller FFP3 ska användas vid vissa moment.
  Se 11.8 Hantering av utsöndringar.

- Skyddsglasögon/visir ska användas när risk för stänk föreligger.
- Vissa arbetsmoment ska utföras i säkerhetsbänk.

11.3 Iordningställande

Intravenös, intratekal och intraventrikulär cytostatika

I normalfallet beställs cytostatika från lokal Extemporetillverkning. Vid iordningställande av intravenös, intratekal och intraventrikulär cytostatika/cytotoxiska läkemedel på avdelningen ska all hantering ske i säkerhetsbänk.

- Tvätta och desinfektera händerna.
- Kontrollera att säkerhetsbänken är påslagen.
- Lägg ut ett absorberande underlägg.
- Ta fram instruktion för det läkemedel som ska iordningställas.
- Ta fram det material för iordningställande som finns beskrivet i instruktionen.
- Ta på cytostatikahandskar och långärmad skyddsrock med mudd.
- Iordningställ läkemedlet enligt aktuell instruktion.
- Städa säkerhetsbänken enligt lokala riktlinjer.
- Kassera allt material och skyddsutrustning i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Tvätta och desinfektera händerna.

Peroral/enteral cytostatika

- Handhavande av peroral/enteral cytostatika iordningställs med fördel i säkerhetsbänk enligt lokala rutiner.
- Lägg ett absorberande underlägg på arbetsbänken/säkerhetsbänken.
- Använd cytostatikahandskar.
- Hela tabletter/kapslar hälls över i medicinbägare med lock alternativt kan en engångssked eller pincett användas vid uttag ur tablettburk.
- Vissa tabletter kan lösas upp i vatten direkt i spruta.
  På grund av arbetsmiljöskäl ska tabletter ej krossas!
- **OBS!** Kapslar ska helst sväljas hela och får inte tuggas eller krossas. Om det inte är möjligt kan de flesta kapslar öppnas och innehållet iordningställas/administreras enligt särskild instruktion.
- Redskap, rondskålar och annat material som används ska rengöras eller kasseras direkt.

- Kassera allt material och skyddsutrustning i Pactosafe/riskavfalls-behållare.
- Tvätta och desinfektera händerna.

För information till vårdnadshavare om hur orala cytostatika bör hanteras i hemmet, se Cytostatika och toxiska läkemedel.

11.4 Förberedelse inför administrering

- Kontrollera att startkriterier för behandling enligt aktuellt protokoll är uppfyllda samt att barnets kliniska tillstånd tillåter behandling.
- Kontrollera regimspecifik information.
- Kontrollera att eventuell antiemetika, premedicinering och vid behovsläkemedel är ordinerade.
- Cytostatika som förvaras i rumstemperatur plockas fram i anslutning till infusionsstart.
- Kylförvarad cytostatika tas ut i lagom tid inför administrering för att uppnå rumstemperatur. Se tabell nedan för förslag på lämplig tid.

Tabell 2. Tid till rumstemperatur för kylförvarad cytostatika

Volym	Tid
50 ml	65 minuter
100 ml	75 minuter
250 ml	110 minuter
500 ml	130 minuter
1000 ml	160 minuter

- Var noggrann och kontrollera att rätt infusionspåse används avseende hållbarhet.
- Cytostatika ska förbli i den förslutna skyddspåsen tills den administreras till barnet.

Förkontroll

- Cytostatikan ska **kontrolleras av två legitimerade personer** (läkare, sjuksköterska eller farmaceut/apotekare) innan den administreras till barnet.
- Cytostatikan kontrolleras mot ordinationen avseende barnets identitet, läkemedel, dos, infusionsvätska och volym den är blandad i. Likaså kontrolleras hållbarhet och att påsen är signerad av beredningen. Kontrollera även mot regimbilden att dosen är rimlig.
- Inspektera noggrant infusionspåsen så att inga utfällningar uppkommit efter beredning och att klämman är stängd.
- Beräkna/kontrollera infusionshastigheten.
- Förkontroll signeras enligt lokala rutiner.

11.5 Administrering – Infusion av cytostatika

Cytostatikaadministreringsset

- Infusioner med cytostatika administreras i ett slutet system som möjliggör genomsköljning av aggregatet mellan och efter cytostatikainfusioner. Detta system kallas för cytostatikaadministreringsset.
- Cytostatikaadministreringsset består av infusionsvätska (spoldropp) samt särskilda infusionsaggregat med flera kopplingsvägar.
- Fyll infusionsaggregatet med infusionsvätska (spoldropp) och stäng klämman till spoldroppet.
- Ytterligare säkerhetssystem, exempelvis Chemfort® eller PhaSeal®, används enligt lokala rutiner.

Intravenös infusion

- Ta på cytostatikahandskar och långärmad skyddsrock med mudd.
- Kontrollera personnummer på infusionspåsen med barnet/vårdnadshavare (och eventuellt ytterligare en gång mot cytostatikaordinationen).
- Kontrollera att klämman till spoldroppet och cytostatikan är stängd.
- Koppla ihop cytostatikainfusionspåsen med cytostatikaadministreringssetet.
- Administrering genomförs enligt lokala riktlinjer.
  OBS! Kontrollera att infarten fungerar genom att spola med natriumklorid och sedan försiktigt aspirera för att säkerställa backflöde innan administrering.

Efter avslutad infusion

- När cytostatikainfusionspåsen är tom, stäng klämman till infusionspåsen och öppna klämman till spoldroppet.
- Spola igenom aggregatet med spoldropp enligt lokala riktlinjer.
- För infusioner som ska administreras på **exakt** ordinerad tid, som exempelvis metotrexat och busulfan, kan hastigheten för spoldropp behöva justeras.
  OBS! Detta kan även gälla andra cytostatikainfusioner vilket framgår av anvisningar i regimen.
- Spola även mellan varje cytostatika (undantag förekommer, exempelvis om samma preparat administreras).
- Infusionsaggregat ska inte kopplas ifrån påse/flaska efter infusion, utan kasseras ihopkopplat.
- Ta på cytostatikahandskar och långärmad skyddsrock med mudd.
- Koppla bort infusionen.
  OBS! Tänk på kontamineringsrisken.
- Allt material (inklusive cytostatikahandskar) läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Tvätta och desinfektera händerna.

Intravenös infusion i spruta eller bärbar/patientbunden pump

- Administrering av cytostatika via intravenös infusion i spruta eller bärbar/patientbunden pump utförs enligt lokala riktlinjer.

11.6 Administrering - Injektion av cytostatika

Intravenös injektion

- Intravenösa injektioner ska ges via ett slutet system för cytostatikaadministrering. Chemfort® och PhaSeal® är exempel på slutna system som används vid injektion av cytostatika.

Vid injektion

- Ta på cytostatikahandskar och långärmad skyddsrock med mudd.
- Kontrollera personnummer på cytostatikasprutan med barnet/vårdnadshavare (och eventuellt ytterligare en gång mot cytostatikaordinationen).

- Kontrollera att infarten fungerar genom att spola med natriumklorid och sedan försiktigt aspirera för att säkerställa backflöde innan administrering.
- Injicera cytostatikan via det slutna systemet.
- Spola igenom systemet med anpassad mängd natriumklorid.
- Allt material (inklusive cytostatikahandskar) läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Tvätta och desinfektera händerna.

Intratekal injektion

- Ges via lumbalpunktion (LP), vanligtvis under narkos.
- Applicera bedövningsplåster/salva på ryggen cirka 2 timmar före cytostatikan ska injiceras. För barn < 1 år appliceras bedövningen cirka 1 timme före injektionen. (Används snabbverkande salva krävs kortare applikationstid).
- Rekommenderad gräns för TPK vid LP är > 40.
  En medicinsk bedömning ska alltid göras.
- Vid intratekal administrering av cytostatika används sprutor med NRFit-koppling för att minimera risken för feladministrering/förväxling av läkemedel.
- Cytostatikasprutan ska tas ur påsen i direkt anslutning till att den ska administreras till barnet.

Intratekal injektion utförs enligt följande:

- Utförs av läkare.
- Om provtagning av likvor ska göras iordningställs provtagningsrör för detta.
- Förkontroll genomförs enligt lokala rutiner.
- Läkaren ska använda sterila handskar, munskydd och långärmad skyddsrock med mudd.
- Området desinfekteras.
- Eventuellt placeras en steril hålduk över punktionsstället.
- Lumbalpunktionen utförs.
- Vid provtagning ska likvor tappas i de avsedda provtagningsrören. Detta görs innan injektionen ges.
- Cytostatikasprutan kopplas till lumbalnålen och cytostatikan injiceras. Eventuellt kontrolleras läget genom att backa kolven och aspirera innan injektionen ges.

- Dra ut lumbalnålen tillsammans med sprutan.
- Ett sterilt förband sätts över instickssstället.
- Allt material (inklusive cytostatikahandskar) läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Efter injektionen ska barnet ligga i planläge under 60 minuter.
  I individuella fall kan 30–60 minuter accepteras, exempelvis om barnet är oroligt eller svårt att söva.
- Kontakta läkare om komplikationer i form av till exempel huvudvärk, yrsel, nackstelhet och hörselsensationer uppstår.

Intramuskulär injektion

- Injektionen ges i lårmuskeln. Anterolateralt på låret (musculus vastus lateralis).
- Applicera bedövningsplåster/salva cirka 2 timmar före cytostatikan ska injiceras. För barn < 1 år appliceras bedövningen cirka 1 timme före injektionen. (Används snabbverkande salva krävs kortare applikationstid).
- Rekommenderad gräns för TPK vid intramuskulär injektion är > 30.
  En medicinsk bedömning ska alltid göras.
- Ge vid behov lugnande läkemedel, exempelvis midazolam eller klonidin intravenöst, i samband med administration.
- Ta på cytostatikahandskar och långärmad skyddsrock med mudd.
- Kontrollera personnummer på cytostatikasprutan med barnet/vårdnadshavare (och eventuellt ytterligare en gång mot cytostatikaordinationen).
- Lägg ut ett plastat underlägg på en vagn eller arbetsyta intill barnet.
- Koppla cytostatikasprutan med luerlock-koppling till injektionsnålen med stickskydd.
- Injicera i 90 graders stickvinkel. Kanylen förs in till maximalt 2/3 och får aldrig föras in till fästet. Dra inte ut kanylen helt direkt, utan först till hälften och vänta några sekunder. Dra därefter sakta ut nålen. Genom detta kan läckage av cytostatika till huden minskas.
- Aktivera stickskyddet på injektionskanylen.
- Allt material (inklusive cytostatikahandskar) läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Tvätta och desinfektera händerna.

- Vid administrering av cytostatika med risk för överkänslighetsreaktioner (t.ex. pegaspargas och krisantaspas), ska läkemedel för behandling av anafylaxi vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
- Barnet ska observeras på avdelningen/dagvården under 3 timmar efter administrering av pegaspargas eller krisantaspas.
- Cytostatika intramuskulärt får **inte** ges under narkos.

Intraventrikulär injektion

Intraventrikulär behandling innebär att cytostatika injiceras direkt i en av hjärnventriklarna (de vätskefyllda hålrummen i hjärnan) via en inopererad dosa/reservoar. Dosan fästs i skallbenet under huden. Från dosan går en tunn slang med spetsen i en av ventriklarna. Dosan kan ha olika namn beroende på tillverkare, exempelvis Rickham/Selker/Omaya.

Dosan är ofta lagd via ett halvcirkelformat snitt frontalt om dosan så att huden över stickstället om möjligt blir denerverad (utan känsel).

Förutsättningar för intraventrikulär metotrexatbehandling

- Ingen CNS-infektion.
- TPK ≥ 30.
- Ingen likvorcirkulationsstörning (symtom, staspapiller, MRT/CT).
- Metotrexatkoncentration i likvor < 5 µmol/L (gäller intraventrikulärt metotrexat dag 2).

OBS! Om barnet har ventrikulo-peritoneal shunt, ventrikulo-atrial shunt eller motsvarande kräver det specialhantering. Stäm av med läkare i CNS-tumör teamet.

Genomförande

- Intraventrikulär injektion genomförs enligt lokala riktlinjer.

11.7 Avfall i samband med administrering

- Allt material som används vid administrering ska betraktas som cytostatikaavfall.
- Allt material (inklusive cytostatikahandskar) läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Används riskavfallsbehållare ska denna märkas med etikett för cytostatikaavfall.

11.8 Hantering av utsöndringar

- Utsöndringar i form av blodspill, urin, kräkningar och avföringar betraktas som riskavfall upp till **7 dygn** efter administrering av intravenös cytostatika. Information om exakt utsöndringstid vid olika cytostatika finns i FASS.
- Vid peroral cytostatikabehandling betraktas utsöndringar som riskavfall upp till **3 dygn** efter administrering.
- Vid hantering av utsöndringar hos barn som fått cytostatika enligt ovan ska **cytostatikahandskar** och långärmad **skyddsrock** med mudd användas. Vid vissa moment ska även andningsskydd (FFP2 eller FFP3) användas, se nedan. Skyddsglasögon/visir ska användas vid risk för stänk.
- Tvätta och desinfektera händerna efter hantering av utsöndringar.
- Vid enbart intratekal/intraventrikulär cytostatikabehandling gäller inga specifika rekommendationer för utsöndringar.
- Information avseende hantering av utsöndringar i hemmet ska ges till familjen. Exempelvis kan nedan skriftliga information användas: Allmän information om hantering av läkemedel mot cancerbehandling via munnen eller sond/PEG i hemmet.

Nedan följer instruktioner för hantering av utsöndringar i olika situationer

Blodspill

- Textilier som blivit kontaminerad se 11.9 Hantering av spill, avsnitt ”Spill på textilier”.
- Engångsmaterial som kontamineras med blod läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.

Mätning av urin

- För rutiner kring urinmätning se 5.4 Elimination, avsnitt ”Urinkontroller”.
- Mätning/vägning görs av vårdnadshavare eller personal.
- Urinen ska svalna innan hantering (varm urin förångas mer).
- Allt material (inklusive cytostatikahandskar) läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Andningsskydd FFP2 eller FFP3 ska användas vid hantering av varm urin.

Barn som går på toaletten

- Ska uppmanas att sitta ned vid urinering för att undvika stänk.
- Stäng toalettlocket och spola två gånger efter toalettbesök.
- Noggrann handtvätt efter toalettbesök.

Urinflaska/urinkärl

- Sätt på lock och låt urinen svalna (varm urin förångas mer).
- Häll försiktigt ut urinen i kall spoldesinfektor eller i toaletten. Stäng toalettlocket och spola två gånger.
  Undvik stänk och vänd bort ansiktet.
- Sätt på locket vid transport till sköljen.
- Flaskan/kärlet rengörs i spoldesinfektorn.
- Andningsskydd FFP2 eller FFP3 ska användas vid hantering av varm urin.

Potta

- Täck pottan och låt urinen svalna (varm urin förångas mer).
- Häll försiktigt ut urinen i kall spoldesinfektor eller i toaletten. Stäng toalettlocket och spola två gånger.
  Undvik stänk och vänd bort ansiktet.
- Täck pottan vid transport till sköljen.
- Pottan rengörs i spoldesinfektorn.
- Andningsskydd FFP2 eller FFP3 ska användas vid hantering av varm urin.

Blöjor

- Blöjbyte rekommenderas var 3:e timme under cytostatikabehandling för att minska risken för irritation i blöjområdet.

- Tvättlappar, underlägg och blöjor som smutsas ner med urin eller avföring läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.

KAD

- För att minimera kontakt med urin kan en tömningsbar KAD-påse placeras närmast barnet och kopplas till en icke tömningsbar KAD-påse (uribag). Den icke tömningsbara påsen byts när den är full, eller var 6:e timme vid urinmätning/balansräkning, och kasseras. Den tömningsbara KAD-påsen byts en gång/vecka för att minska risken för infektion.
- Vid byte av uribag: Använd skyddsutrustning och eventuellt även andningsskydd. Håll torkpapper under kopplingen för att undvika spill. Med fördel används dubbla cytostatikahandskar. Dra det yttre paret över ”uribagkopplingen” och torkpapper. Allt material (inklusive cytostatikahandskar) läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.

Urin eller avföring som kommit i kontakt med barnets hud/omgivning

- Barnet ska duscha för att minska risken för lokal reaktion.
  För råd vid lokal reaktion se 5.5 Slemhinnor/Hud/Hår, avsnitt ”Hud”.
- Byt sängkläder om de förorenats.
- Rengör sängen med vatten och godkänt rengöringsmedel.
- För hantering av sängkläder och kläder se 11.9 Hantering av spill, avsnitt ”Spill på textilier”.
- För hantering av golv och andra ytor se 11.9 Hantering av spill, avsnitt ”Spill på ytor”.

Kräkningar

- Vid peroral cytostatikabehandling betraktas kräkningar som riskavfall upp till **3 dygn** efter senast intagna dos. Vid intravenös cytostatikabehandling betraktas kräkningar som riskavfall upp till **7 dygn** efter sista givna dos.
- Vid kräkning i kräkpåse läggs kräkpåsen i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Vid kräkning i sängen se avsnitt ovan ”Urin eller avföring som kommit i kontakt med barnets hud/omgivning” och 11.9 Hantering av spill, avsnitt ”Spill på textilier”.
- Vid kräkning på golvet se 11.9 Hantering av spill, avsnitt ”Spill på ytor”.

Svett

- Om barnet skulle få rikliga svettningar under eller efter cytostatikabehandling, ska sängkläder och barnets kläder betraktas som kontaminerade se 11.9 Hantering av spill, avsnitt ”Spill på textilier”.

Behandling med monoklonala antikroppar utan konjugerade cytostatika

- Om barnet enbart behandlas med en eller flera monoklonala antikroppar utan konjugerade cytostatika behövs ingen särskild hantering av utsöndringarna. Antikropparna är specifikt riktade mot en måltavla och kan endast utöva sin effekt när de är inne i blodbanan. Eftersom det är stora proteinmolekyler kan de inte passera genom exempelvis hud och slemhinnor och de bryts helt ned av kroppen. Det som utsöndras i urin och avföring är samma typ av avfallsprodukter som bildas när vi äter proteininnehållande livsmedel.

11.9 Hantering av spill

Omhändertagande av spill ska ske på ett sådant sätt att barnet, personal och omgivning skyddas från exponering.
Vid hantering av spill ska cytostatikahandskar, långärmad skyddsrock med mudd och andningsskydd (FFP3) användas. Skyddsglasögon/visir ska användas vid risk för stänk.

Spill på ytor

- Utspilld lösning ska omhändertas **snarast** efter upptäckt.
- Informera minst en kollega om att området är kontaminerat för att förhindra att någon beträder området och för att få assistans vid behov av ytterligare material.
- Ta på skyddsutrustning (använd med fördel dubbla handskar).
- Vid större spill (> 5 ml) används spillbox eller motsvarande låda som innehåller allt nödvändigt material och full skyddsutrustning.
- Vid mindre spill (< 5 ml) används torkduk eller annat absorberande material.
- Låt den utspillda lösningen sugas upp. Lägg de absorberande torkdukarna eller hygienunderläggen över det kontaminerade området.
- Tvätta ytan upprepade gånger med rengöringsmedel och vatten. Torka torrt. Avsluta med ytdesinfektion.

- Utför alla rörelser långsamt och försiktigt vid sanering för att minska risken för spridning av damm och aerosoler. Undvik svepande rörelser.
- Allt kontaminerat material läggs i avfallspåse som försluts och kasseras i Pactosafe/riskavfallsbehållare.
- Dokumentera tillbud i avvikelsehanteringssystem (vid stora spill > 5 ml).

Spill på textilier

- Ta på skyddsutrustning.
- Textilier som förorenats med spill eller utsöndringar hanteras och dokumenteras enligt lokala riktlinjer.

Spill på oskyddad hud

- Skölj omedelbart och rikligt i minst 5–10 minuter med vatten.
- Tvätta därefter noga med tvål och vatten.
- Dokumentera tillbud i avvikelsehanteringssystem. Ska anmälas som arbetsskada.

Stänk i ögonen

- Eventuella kontaktlinser tas ut direkt.
- Skölj omedelbart och rikligt i minst 15 minuter med vatten eller steril isoton natriumklorid. Använd helst ögonduschen.
- Kontakta alltid jourhavande ögonläkare om kvarstående besvär med sveda eller synnedsättning föreligger efter sköljningen.
- Dokumentera tillbud i avvikelsehanteringssystem. Ska anmälas som arbetsskada.

11.10 Graviditet och amning

Gravida och ammande medarbetare ska informeras om eventuella hälsorisker och en individuell riskbedömning ska genomföras enligt lokala arbetsmiljörutiner. Det är viktigt att en gravid medarbetare meddelar sin chef så tidigt som möjligt så att den individuella riskbedömningen kan genomföras.

Särskild försiktighet rekommenderas vid följande arbetsmoment, som bör undvikas:

- Beredning och iordningställande av cytostatika och cytotoxiska läkemedel.
- Hantering av spill.

- Städning efter spill.
- Hantering av cytostatikaavfall.
- Hantering av utsöndringar (urin, avföring, kräkningar och blodspill) efter cytostatikabehandling.

Påkoppling av cytostatikainfusioner i slutet system, blodprovstagning med rekommenderad skyddsutrustning samt hantering av intakta cytostatikatabletter och kapslar kan utföras enligt lokala riktlinjer.

11.11 Extravasering

Extravasering innebär att läkemedlet läcker från blodbanan ut i omgivande vävnad. Extravasering kan inträffa vid administrering av cytostatika och andra antitumorala läkemedel. Det är en känd, men sällsynt, allvarlig komplikation.

Förebyggande åtgärder för att undvika extravasering

- Fixera portnålen/CVK-katetern väl.
- Kontrollera alltid backflöde ur intravenös infart före administrering.
- Regelbunden observation under administrering.
- Informera barnet och vårdnadshavare om vilka symtom de ska vara uppmärksamma på och vikten av att omedelbart rapportera eventuella symtom (se nedan). Detta är viktigt både under och efter avslutad infusion eftersom symtom på extravasering kan uppträda flera dygn efter behandlingen.

Symtom och tecken på extravasering

- Obehag vid eller i närheten av insticksstället.
- Smärta, svullnad, rodnad, värmeökning, missfärgning.
- Ovanlig bröstsmärta (obehag eller brännande känsla över bröstkorgen, nacke och skuldror).
- Ökat motstånd vid injektion/infusion.
  OBS! Återkommande larm från infusionspumpen kan vara tecken på förhöjt infusionstryck och är ett viktigt observandum.
- Uteblivet backflöde.
- Läckage vid insticksstället (på hud eller i förband).

Generella åtgärder vid extravasering

När extravasering misstänks ska korrekt behandling påbörjas omedelbart. Tidiga åtgärder minskar risken för vävnadsskador. Oavsett läkemedel är den första åtgärden alltid att begränsa mängden läkemedel som når omgivande vävnad.

- Stoppa omedelbart infusionen/injektionen.
- Ta på cytostatikahandskar och långärmad skyddsrock med mudd.
- Koppla bort infusion/spruta.
- Försök aspirera så mycket som möjligt ur infarten. Spola inte in någon vätska. Om barnet har en SVP ska portnålen tas bort efter läkarordination. I vissa fall ska portnålen lämnas kvar för att möjliggöra kontraströntgen vid misstanke om skada på infarten.
- Låt barnet vara i planläge.
- Undvik yttre tryck mot det extravaserade området.
- Kontakta ansvarig läkare. Länssjukhuset/hemortssjukhuset ska även kontakta barnonkologkonsult/jour för vidare instruktioner.
- Om extravasering förekommer i det subkutana området vid central infart ska det extravaserade områdets yttre begränsning markeras med en vattenfast penna. Fotografera om möjligt.
- Uppskatta mängden läkemedel som gått extravasalt.
- Vidta specifika åtgärder beroende på vilket läkemedel som gått extravasalt enligt nedanstående tabell.
- Vid extravasering i thorax (smärta eller obehag i thorax, nacke eller rygg) ska CT thorax samt kontraströntgen i genomlysning utföras. Undersökningarna syftar till att fastställa skadans lokalisation (på infart/kärl) och omfattning samt ge ett bättre beslutsunderlag för vidare handläggning, inklusive tidig kontakt med plastikkirurg och/eller thoraxkirurg.
- Rekommendera vila i ett par dygn. Se till att barnet får smärtlindring.
- Dokumentera händelsen i journal, gäller både läkare och sjuksköterska.
- Dokumentera tillbud i avvikelsehanteringssystem.

Specifika åtgärder vid extravasering

Flertalet cytostatika och antitumorala läkemedel orsakar ingen skada på omgivande vävnad. Vissa läkemedel är dock vävnadsretande och kan ge upphov till en övergående inflammatorisk reaktion, medan andra är så toxiska att de kan orsaka vävnadsnekros.

Tabellen nedan visar olika läkemedel indelade utifrån risken för vävnadstoxicitet samt rekommenderade åtgärder vid extravasering (se rekommenderade åtgärder på följande sidor).

Tabell 3. Risk för vävnadstoxicitet

Vävnadstoxiska - risk för nekros	Vävnadsretande - men ger sällan allvarlig skada	Ej vävnadsretande
Cisplatin* (hög koncentration ≥ 0,4 mg/ml)	Busulfan*	Bleomycin*
Dakarbazin*	Cisplatin* (låg koncentration < 0,4 mg/ml)	Cyklofosfamid*
Daktinomycin*/***	Daunorubicin liposomal*/***	Cytarabin*
Daunorubicin*/***	Docetaxel**/****	Fludarabin*
Doxorubicin*/***	Doxorubicin liposomal*/***	Gemcitabin*
Epirubicin*/***	Etoposid**	Ifosfamid*
Idarubicin*/***	Etoposidfosfat**	Krisantaspas*
Mitoxantron*	Fluorouracil*	Metotrexat*
Vinblastin**/****	Gemtuzumab ozogamicin*	Pegaspargas*
Vinkristin**/****	Irinotekan*	
Vindesin**/****	Karboplatin*	
Vinorelbin**/****	Melfalan*	
	Oxaliplatin**	
	Temozolomid*	
	Topotekan*	Målriktade läkemedel och immunterapi*

OBS! I den nationella riktlinjen för extravasering delas läkemedel in i endast två kategorier utifrån risken för vävnadstoxicitet, för att underlätta för personalen i en stressad situation.

Kyla*

Kyla orsakar vasokonstriktion, vilket begränsar spridningen av det extravaserade läkemedlet och därmed kan minska vävnadsskadan. Kyla kan också lindra lokalt obehag.

- Skydda huden mot kylskada med handduk eller kompress.
- Applicera torr kyla, exempelvis en kylklamp ovanpå handduken/kompressen.
- Applicera kyla initialt under minst 1 timme efter incidenten och därefter 20 minuter var 6:e timme i 48 timmar.

Värme**

Värme orsakar vasodilatation och ökar därmed läkemedlets distribution och absorption, vilket minskar lokal koncentration och kan begränsa vävnadsskadan.

- Skydda huden mot värmeskada med handduk eller kompress.
- Applicera torr värme, exempelvis en vetekudde eller värmedyna (38 grader) ovanpå handduken/kompressen.
- Applicera värme initialt under minst 1 timme efter incidenten och därefter 20 minuter var 6:e timme i 48 timmar.

Dexrazoxan och DMSO***

- Dexrazoxan (t.ex. Savene®) kan användas efter extravasering av antracykliner. Se avsnitt nedan.
- DMSO (dimetylsulfoxid) ökar absorptionen av det extravaserade läkemedlet och har dessutom antibakteriella, antiinflammatoriska, vasodilaterande och smärtlindrande egenskaper.
    - Använd dubbla cytostatikahandskar. Undvik att applicera DMSO på frisk hud. Applicera DMSO på det extravaserade området med en steril kompress utan tryck. Låt området lufttorka. Täck inte över det behandlade området, eftersom detta kan orsaka blåsbildning. Upprepa appliceringen var 6:e timme under 7–14 dagar.
    - Beställs från lokal Extemporetillverkning, Dimetylsulfoxid APL gel 85% antidot tub.

OBS! Om barnet behandlas med dexrazoxan får DMSO appliceras tidigast 8 timmar efter den **tredje** dexrazoxaninfusionen.

Hyaluronidase****

Hyaluronidase bryter ner hyaluron i bindväven, vilket främjar diffusion av det extravaserade läkemedlet och förbättrar dess absorption i vävnaden.

- Kan användas vid extravasering av docetaxel och vinkaalkaloider.
- Administreras subkutant fördelat på fem injektionsställen runt det extravaserade området. Massera därefter försiktigt för att fördela läkemedlet jämnt.
  OBS! Barnet ska observeras 20 minuter efter administration på grund av risk för anafylaktisk reaktion. Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.

Hydrokortison

Hydrokortison kan användas vid ihållande inflammation. Det minskar lokal inflammation och lindrar rodnad och svullnad.

- Applicera ett tunt lager på det extravaserade området var 6:e timme i 7 dagar eller tills förbättring ses.

Dexrazoxan (t.ex. Savene®) efter extravasering av antracykliner

- Dexrazoxan är en systemisk antidot som motverkar vävnadsskador orsakade av extravasering av antracyklinpreparat.
  Dexrazoxan är indicerat för användning hos vuxna. Används off-label för barn eftersom andra behandlingsalternativ saknas.
- Administreras endast efter ordination och under överinseende av läkare.
- För mer information se 12.10 Dexrazoxan.
- DMSO ska inte användas i kombination med dexrazoxan eftersom det kan minska effekten.
- Om barnet befinner sig på ett länssjukhus/hemortssjukhus ska överflyttning till Barncancercentrum övervägas om dexrazoxan behöver ges.

Se även följande länkar:
Nationellt stöddokument Extravasering
Nationell riktlinje Perifiert extravaserade läkemedel - BARN
”Guideline for Prevention and Management of Anticancer-induced Extravasion in children and Adolescents during Cancer Treatment” via följande länk: Links - NOPHO

11.12 Rutiner på avdelningen

- Om barnet får lämna avdelningen eller inte under pågående cytostatikainfusion skiljer sig mellan olika barncancercentra. Följ lokala rutiner.
- Märk eventuellt patientrummet enligt lokala rutiner.
- Häng in långärmad skyddsrock med mudd i patientrummet. Skyddsrocken ska bytas dagligen samt vid behov.
- Skyddsutrustning i form av cytostatikahandskar och långärmad skyddsrock med mudd ska användas vid bäddning av säng och städning.
- Vid bäddning av säng, tänk på att inte skaka sängkläderna samt att sängkläder inte får läggas på golvet. Ta in tvättsäck på rummet.
- Städning av rum och rengöring av apparatur genomförs enligt lokala riktlinjer.
- Tvätta och desinfektera händerna efter avslutad städning.

KAPITEL 12

Övriga läkemedel

Detta kapitel innehåller information om läkemedel som används frekvent inom barnonkologi. Läkemedlen anges med sina generiska namn.

Många av dessa läkemedel används enligt godkänd produktinformation (on-label), men det är även vanligt med användning utanför godkänd indikation eller dosering för barn (off-label). För godkända läkemedel innehåller produktinformationen viktig säkerhetsinformation.
För doserings- och administreringsanvisningar hänvisas till ePed eller aktuella behandlingsprotokoll.

Användning av växtbaserade läkemedel och naturläkemedel bör efterfrågas, eftersom de kan interagera med andra läkemedel.

För fördjupad information om läkemedelshantering till barn se Läkemedelsverket Säkrare ordination och läkemedelshantering till barn och ungdomar.

12.1 Aciklovir (t.ex. Zovirax®)

Aciklovir används för att förebygga och behandla infektioner orsakade av herpesvirus, exempelvis Herpes simplexvirus (HZV) och Varicella-zostervirus (VZV). Nedan beskrivs peroral/enteral administrering.

Indikationer

- Profylax i samband med SCT och CAR-T-behandling.
  - **Vid autolog SCT (högdosbehandling):** Ges till 3–6 månader efter högdosbehandlingen.
  - **Vid allogen SCT:** Ges till 12 månader efter transplantationen. Ges under en längre tid vid GvHD samt att individuella orsaker kan påverka behandlingslängden.
  - **Vid CAR-T-behandling:** Ges under 6–12 månader beroende på barnets immunåterhämtning.
- Behandling av vissa infektioner såsom herpesinfektioner samt vid vattkoppsexposition.

Dosering

- Se ePed.
- Som alternativ ges valaciklovir.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- **OBS!** Har en signifikant risk för interaktioner med andra läkemedel.
- Vid intravenös behandling ska kreatinin kontrolleras. Det är också viktigt att säkerställa att adekvat hydrering ges.
- Ska tillfälligt sättas ut under behandling med högdos metotrexat. Kan återinsättas efter avslutad behandling.
- Ska **inte** sättas ut under pågående antibiotikabehandling vid febril neutropeni.

12.2 Allopurinol

Allopurinol används för att förebygga och behandla uratstegring i blodet, särskilt i samband med hematologiska cancersjukdomar som leukemi och lymfom. Det används även som tilläggsbehandling till merkaptopurin vid avvikande tiopurinmetaboliter. Nedan beskrivs peroral/enteral administrering.

Indikationer

- Kan övervägas vid förhöjt urat (> 350 µmol/L) och/eller LPK > 100 i samband med nydebuterad leukemi/lymfom. Oftast ges istället rasburikas som är förstahandspreparat vid uratstegring och stor risk för tumörlys.
- Kan övervägas som tillägg till merkaptopurin hos barn med avvikande merkaptopurinmetabolism. Detta kan visa sig kliniskt genom behov av merkaptopurindos > 125mg/m^2 och/eller metotrexatdos > 30 mg/m^2, förekomst av hypoglykemi, svår levertoxicitet eller svårighet att uppnå målnivå av LPK eller neutrofila granulocyter med plötsligt låga blodvärden efter doshöjningar.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Vissa fabrikat av allopurinol kan lösas upp inför administrering. På grund av den låga lösligheten rekommenderas dock inte administrering av endast en del av den upplösta volymen, eftersom dosnoggrannheten blir otillräcklig.
- APL oral lösning (2 mg/ml) beställs från lokal Extemporetillverkning eller förskrivs på recept som extempore.
- Urat kontrolleras regelbundet vid behandling i samband med nydebuterad leukemi/lymfom.
- Vid kraftig uratstegring eller tecken på tumörlyssyndrom ges rasburikas istället för allopurinol.
- Vid misstanke om avvikande merkaptopurinmetabolism ska prov för tiopurinmetaboliter (6-TGN, 6-MMPN) tas. Vid låga 6-TGN nivåer och höga 6-MMPN nivåer kan behandling med allopurinol 50 mg/m²/dygn sättas in i **samråd** med barnonkologkonsult/jour.
- Merkaptopurindosen **måste** halveras vid start av tilläggsbehandling med allopurinol. Tiopurinmetaboliter kontrolleras efter cirka 1 månad, därefter var 3:e månad. Eventuell doshöjning av allopurinol görs i samråd med barnonkologkonsult/jour. Blodstatus följs initialt x 1/vecka.

12.3 Alteplas (t.ex. Actilyse®)

Alteplas är en plasminogenaktivator som deponeras i en central infart för att lokalt lösa upp ett koagel eller en mindre mängd trombmassa så att flödet i katetern kan återställas.

Indikationer

- Trombolytisk behandling av ockluderad central infart.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Vid osäkert kateterläge ska en lungröntgen göras innan administrering.
- Alteplas får tillföras **en eller max två gånger per tillfälle**, man kommer annars upp i en dos som ger systemisk effekt.
- Vid dubbellumenkateter där båda lumen är ockluderade, behandla en lumen i taget.
- Om barnet är nyopererat eller har ökad blödningsbenägenhet ska ansvarig läkare kontaktas innan alteplas ges.

12.4 Amfotericin B (t.ex. AmBisome®)

Detta avsnitt avser **liposomalt** amfotericin B.
Amfotericin B används för profylax och behandling av allvarliga invasiva svampinfektioner. Amfotericin B har ett brett spektrum som täcker i princip samtliga humanpatogena svampar och en fungicid effekt, vilket medför låg risk för resistensutveckling. Amfotericin B binder till ergosterol i svampens cellmembran, vilket skadar membranets funktion och leder till celldöd.
Vissa resistenta mögelsvampar täcks inte vid profylaxdosering. Det finns risk för genombrottsinfektioner av både jäst- och mögelsvamp. Amfotericin B administreras intravenöst.

Indikationer

- Misstänkt eller verifierad invasiv svampinfektion.
  - Alternativt förstahandspreparat vid verifierad invasiv candidiasis.
  - Alternativt förstahandspreparat vid misstänkt eller verifierad invasiv aspergillos.
  - **Förstahandspreparat** vid invasiv svampinfektion i CNS på grund av god CNS-penetration.
  - **Förstahandspreparat** vid invasiv mukormykos.
- Profylax mot invasiv svampinfektion (se nedan).

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.
- Ska inte administreras i samma lumen som andra läkemedel.

- Spola med glukos 50 mg/ml, före och efter infusion.
  OBS! Natriumklorid får inte användas (fällning bildas).

Viktig information

- Tillreds på avdelningen enligt ePed eller beställs från lokal Extemporetillverkning enligt lokala rutiner.
- Kalium ska kontrolleras dagligen under pågående behandling (risk för hypokalemi). Det är vanligt att kaliumsubstitution behöver ges.
  Vid profylaxbehandling 2 gånger/vecka kontrolleras kalium enligt läkarordination.
- Kan leda till njurtoxicitet. Kreatinin ska kontrolleras i samband med behandlingen.
- Risk för leverpåverkan.
- Azoler ska vara utsatta under pågående behandling.
- Anafylaktiska reaktioner kan förekomma i samband med infusionen.
  Vid reaktion avbryts infusionen omedelbart och läkare tillkallas.
- Vid svår anafylaktisk reaktion är fortsatt användning av amfotericin B kontraindicerad. Kaspofungin kan då ges istället. Alternativa preparat är mikafungin, vorikonazol, posakonazol eller anidulafungin.

Primärprofylax mot invasiv svampinfektion

- Alternativa profylaktiska läkemedel är exempelvis flukonazol, posakonazol, vorikonazol och kaspofungin.
- Val av profylax baseras på faktorer såsom interaktionsrisk, barnets diagnos/riskgrupp, biverkningprofil, ålder, compliance, lokal epidemiologi samt lokala miljöfaktorer (exempelvis ombyggnation av sjukhus).

- **Vid akut lymfatisk leukemi (ALL):**
  - Profylax ges under induktion och i vissa riskgrupper under längre tid/i andra intensiva faser. Rutinmässig profylax rekommenderas inte efter induktion vid ALL SR/IR.
    Individuella variationer förekommer (se nedanstående länk).
  - Efter induktionen (vid ALL SR/IR) ska ställningstagande till avslut av svampprofylax tas vid cirka dag 36.
  - **OBS!** Posakonazol och övriga azoler förutom flukonazol ska undvikas under induktionsfasen (vid veckovis behandling med vinkristin) på grund av interaktion.

- **Vid akut myeloisk leukemi (AML):**
  - Profylax startas vid diagnos och ges under hela behandlingen.
  - Ges till återhämtade neutrofila granulocyter (> 1) efter behandlingsavslut eller till SCT, därefter enligt rekommendation för SCT.
- **Vid non- Hodgkins lymfom (NHL):**
  - Rutinmässig profylax rekommenderas inte, individuell bedömning.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot invasiv svampinfektion för barn med cancer

12.5 Aprepitant (t.ex. Emend®)

Aprepitant används för att förebygga illamående vid cytostatikabehandling med medelhög/hög emotegen risk. Aprepitant tillhör en grupp som kallas neurokinreceptorantagonister och fungerar genom att blockera ett ämne i hjärnan (substans P) som är involverat i att framkalla illamående och kräkningar. Aprepitant administreras peroralt/enteralt.

Indikationer

- Profylax mot eller behandling av illamående i samband med cytostatikabehandling.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Kan med fördel ges ihop med en 5-HT3-receptorantagonist (ondansetron, granisetron, palonosetron).
- Under faser med daglig dexametasonbehandling ska aprepitant inte ges.
- Om dexametason eller metylprednisolon används som antiemetika ska doserna reduceras med 50 % vid samtidig behandling med aprepitant.
- Samtidig behandling med azoler och aprepitant ska undvikas.

- Om aprepitant används som antiemetika i samband med ifosfamid bör ställningstagande tas till att halvera dosen för att minska risken för encefalopati.
- Om barnet utvecklat neurotoxicitet i samband med behandling med ifosfamid ska barnet inte behandlas med aprepitant.
- Bör ges med försiktighet vid nedsatt leverfunktion.
- För intravenöst bruk finns läkemedlet fosaprepitant tillgänglig.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”)

12.6 Betametason (t.ex. Betapred®)

Betametason är ett potent kortisonpreparat. Nedan beskrivs peroral/enteral och intravenös administrering.

Indikationer

- Profylax och behandling av ökat intrakraniellt tryck för att minska svullnaden av hjärnan samt postoperativt enligt speciellt betametason (t.ex. Betapred®) schema.
- Profylax mot eller behandling av illamående i samband med cytostatikabehandling. Ges ofta i kombination med 5-HT3-antagonist (ondansetron, granisetron, palonosetron) för att förstärka effekten.
- Tilläggsbehandling vid anafylaxi.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Vid nydiagnostiserad CNS-tumör sätts betametason in **i samråd med neurokirurgjour**. Behandlingen ges enligt särskilt schema efter ordination från neurokirurg eller enligt lokala riktlinjer.

12.7 Ciklosporin (t.ex. Sandimmun®)

Ciklosporin är ett immunsuppressivt läkemedel med liknande egenskaper som takrolimus och bedöms vara likvärdigt för både behandling och profylax av graft-versus-host disease (GvHD). Ciklosporin administreras intravenöst eller peroralt/enteralt.

Indikationer

- Profylax i samband med allogen SCT för att förhindra både akut och kronisk GvHD.

Dosering

- Dosering enligt lokala riktlinjer.
- Dosen styrs utifrån önskat ciklosporin-målvärde.
  Standardiserade målvärden kan användas. Vid behov fastställs målvärdet individuellt för varje barn av transplantationsansvarig läkare.

Administrering

- Se ePed.

Intravenös behandling:

- Tillreds på avdelningen enligt ePed eller beställs från lokal Extemporetillverkning enligt lokala rutiner.
- Ges initialt som intermittent infusion x 2/dygn med 12 timmars intervall. Administrering ska ske med så **exakt** tidsintervall som möjligt.
- Ska alltid ges i **samma** lumen i central infart. Denna lumen ska märkas tydligt och i journalen ska det dokumenteras vilken lumen som används för ciklosporin.
- Vid intravenös administrering ska infusionsaggregat och övrigt material vara fritt från PVC-plast som innehåller ftalater som mjukgörare.
- Övergång till peroral/enteral behandling görs efter anslag av märgen, förutsatt att barnet kan tillgodogöra sig läkemedlet.

Peroral/enteral behandling:

- Ges peroralt eller enteralt x 2/dygn.
- Ska ges på så **exakt** tid som möjligt varje dag och med 12 timmar mellan varje dos.
- Kapslar och tabletter måste sväljas hela. Om barnet inte kan svälja ska oral lösning användas.
  OBS! Oral lösning ska med fördel hanteras i säkerhetsbänk med skyddsutrustning enligt lokala rutiner.
- **OBS!** Olika preparat med ciklosporin är inte utbytbara.
- Vid administrering av oral lösning rekommenderas att lösningen ges rumstempererad och blandas med minst 10 ml juice, helst äppel- eller apelsinjuice, eftersom outspädd lösning har en tendens att fastna i kärlet som den ges i. Det är inte kontraindicerat att inta lösningen outspädd, men många barn har svårt för detta på grund av smaken.
  Information ska ges om att barnet ska undvika att äta eller dricka juice som innehåller frukterna pomelo, grapefrukt och släktingarna ugly och sweetie samt carambol (stjärnfrukt), eftersom dessa påverkar effekten av substansen ciklosporin. Granatäpple och tranbär kan ätas i mindre mängd i naturlig form men ska undvikas som koncentrat, i juice, då detta också kan påverka substansens effekt.

Viktig information

- **OBS!** Har en signifikant risk för interaktioner med andra läkemedel.
- Ciklosporin kan orsaka njurtoxicitet. I samband med kontroll av ciklosporinkoncentration kontrolleras även kreatinin. Vid tecken på njurtoxicitet, såsom nedsatt urinproduktion, förhöjt kreatinin och/eller blodtryck, kan dosen ciklosporin behöva sänkas även om ciklosporinkoncentrationen ligger på önskad nivå.
- Vanliga och allvarliga biverkningar är främst njur- och leverpåverkan. Encefalopati är en ovanlig men viktig biverkan att känna till. För barnet kan ökad behåring, gingival hyperplasi (tillväxt av tandköttet) och ödem vara särskilt besvärande.
- Behandlingen pågår vanligen 3–6 månader, men längre vid vissa diagnoser eller vid GvHD.
- Vid pågående behandling med ciklosporin peroralt eller enteralt och vid frekventa kräkningar eller diarréer kan behandlingen behöva ges intravenöst.

Ciklosporinkoncentration

- För att styra doseringen tas prov för analys av ciklosporinkoncentration. Standardiserade målvärden kan användas. Vid behov fastställs målvärdet individuellt för varje barn av transplantationsansvarig läkare.
- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- För mer information se 17.9 Ciklosporinkoncentration.

12.8 Defibrotid

Defibrotid verkar genom att ha en skyddande och antikoagulerande effekt på blodkärlen i levern. Defibrotid administreras intravenöst.

Indikationer

- Behandling av sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD).

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.
- **OBS!** Ska administreras via ett 0,2µm inline-filter.

Viktig information

- Är inkompatibelt med många andra läkemedel, exempelvis vankomycin och furosemid. Noggrann kontroll av kompatibilitet bör därför utföras vid samtidig administrering med andra läkemedel.
- Ökad blödningsbenägenhet. Tecken och symtom på blödning ska noggrant uppmärksammas.
- Andra antikoagulantia eller koagulationshämmande läkemedel får inte ges samtidigt.
- Batchnumret ska dokumenteras i journalen.

12.9 Dexametason

Dexametason är ett kortisonpreparat som är mer potent än prednisolon. Nedan beskrivs peroral/enteral och intravenös administrering.

Indikationer

- Ingår i behandlingen vid ALL och vissa lymfom.
- Profylax mot eller behandling av illamående i samband med cytostatikabehandling. Ges ofta i kombination med 5-HT3-antagonist (ondansetron, granisetron, palonosetron) för att förstärka effekten.
- ATRA-syndrom vid akut promyelocytleukemi (APL).

Dosering

- Se behandlingsprotokoll och ePed.
- Doseras x 2–3.
- När dexametason ges under lång tid avslutar man behandlingen genom långsam nedtrappning under 9 dagar. Dosen halveras då var tredje dag.
- När dexametason ges under 5 dagar behövs ingen nedtrappning.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- I vissa behandlingsfaser sätts svampprofylax in i samband med kortison-behandling.
- Om barnet uppvisar symtom på gastrit eller reflux kan det vara aktuellt att sätta in behandling med omeprazol/esomeprazol. Omeprazol får inte ges vid högdos metotrexat.
- Ger kraftigt ökad infektionskänslighet. Var vaksam på om barnets allmäntillstånd försämras. Barnet kan vara **feberfri** och inte uppvisa andra infektionstecken trots svår infektion vid steroidbehandling.
- Kontrollera blodtryck och urinsticka vid långvarig behandling. Vissa barn får blodtrycksstegring, förhöjt blodsocker och glukos i urinen på grund av minskad förmåga att omsätta glukos i kroppen.

- Ger biverkningar i form av rejält ökad aptit, stor mage och viktökning (delvis på grund av ökad vätskemängd i kroppen som orsakas av rubbad saltbalans), skör magslemhinna (magkatarr), nedstämdhet eller annan humörpåverkan.
- Barnets egen kortisonproduktion kan delvis hämmas under och en tid efter behandlingen. Symtom på kortisonbrist är uttalad trötthet, saltrubbningar och smärtor i kroppen. I dessa situationer behöver en låg dos hydrokortison ges ytterligare under några veckor.
- **OBS!** Ges ej som antiemetikum vid steroidinnehållande cytostatikabehandling, exempelvis vid leukemier och lymfom. Används restriktivt vid behandling av illamående hos barn med hjärntumör.
- **OBS!** Vid samtidig behandling med aprepitant halveras dosen.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”)

12.10 Dexrazoxan

Dexrazoxan används för att minska risken för hjärtpåverkan i samband med vissa cytostatikabehandlingar. Dexrazoxan kan även användas vid extravasering. Dexrazoxan administreras intravenöst.

Indikationer

- Ges i vissa protokoll som kardioprotektiv behandling innan administrering av antracykliner.
- Extravasering orsakade av antracyklinpreparat för att motverka vävnadsskador (systemisk antidot).

Dosering

- Vid kardioprotektion doseras dexrazoxan enligt behandlingsprotokoll.
- Den rekommenderade dosen vid extravasering av antracykliner är:
  - Dag 1: 1000 mg/m² (max 2000 mg).
  - Dag 2: 1000 mg/m² (max 2000 mg).
  - Dag 3: 500 mg/m² (max 1000 mg).

Administrering

- Vid kardioprotektiv behandling ges dexrazoxan som infusion precis före administrering av antracykliner enligt behandlingsprotokoll.
- Vid extravasering av antracykliner ges dexrazoxan som infusion och ska administreras **snarast** möjligt och inte senare än 6 timmar efter extravasering.
  - Administrering sker genom en infusion per dag i 3 på varandra följande dagar.
  - Ges som en intravenös infusion under 1–2 timmar.
  - **OBS!** Dexrazoxan ska inte administreras i samma infart där extravaseringen har skett.

Viktig information

- Dexrazoxan beställs via lokal Extemporetillverkning enligt lokala rutiner. Jourtid måste respektive enhet bereda läkemedlet själva. Tänk på att läkemedlet ska hanteras som ett cytostatikum.
- Hållbarheten efter beredning är kort och beror dels på vilket licensläkemedel som används, dels på hållbarhetsbedömning från sjukhusets Extemporetillverkning. Spädningsanvisning kan variera mellan olika licensläkemedel.
- Om behandling med dexrazoxan är aktuell efter extravasering ska kyla inte appliceras. Om kyla lagts på ska denna tas bort **minst 15 minuter före** administrering av dexrazoxan för att säkerställa tillräckligt blodflöde till extravaseringsområdet.
- Kontroll av blodstatus, elektrolyter och leverstatus före varje administrering.
- Vanliga biverkningar är påverkan på blodvärden, förhöjda levervärden, illamående/kräkningar, diarréer och stomatit.

12.11 Filgrastim (t.ex. Neupogen®, Zarzio®, Nivestim®)

Filgrastim är en granulocytkolonistimulerande faktor (G-CSF) som stimulerar bildandet av de neutrofila granulocyterna. Filgrastim administreras subkutant eller intravenöst.

Indikationer

- Ingår i vissa behandlingsprotokoll.
- Mobilisering av perifera stamceller inför stamcellsaferes.
- Vid långvarig neutropeni efter diskussion med barnonkologkonsult/jour.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Subkutant

- Ges vanligen på framsida eller yttersida av låret eller i magen.
  - **I låret:** lägg en hand överst på låret och en hand ovanför knät. En tänkt mittlinje dras på lårets ovansida och injektionen ges på den yttre laterala sidan av mittlinjen.
  - **I magen:** undvik området närmast naveln.
- Lyft ett hudveck. Stick in kanylen i 90 graders vinkel. Läkemedlet ska hamna i underhudsfettet. Spruta in läkemedlet och släpp hudvecket. Vänta 10 sekunder och dra försiktigt ut nålen.
- Det är viktigt att variera injektionsställe för att undvika lipohypertrofi (fettkuddar).
- I vissa fall används en injektionsport för subkutan administrering.

Intravenöst

- Ska inte administreras i samma lumen som andra läkemedel.
- Spola med glukos 50 mg/ml, före och efter infusion.
  OBS! Natriumklorid får inte användas (fällning bildas).

Viktig information

- Sätts in enligt behandlingsprotokoll eller efter samråd med barnonkologkonsult/jour.
- Tillreds på avdelningen enligt ePed eller beställs från lokal Extemporetillverkning enligt lokala rutiner. Färdigberedda sprutor kan även beställas via lokalt beställnings- och lagerhanteringssystem för läkemedel.
- Batchnumret ska dokumenteras i journalen.
- Den första dosen får ges **tidigast** 24 timmar efter avslutad cytostatikabehandling.
- Filgrastim måste **avslutas** 24 timmar innan cytostatika ska ges. Enligt vissa protokoll ska det avslutas 48 timmar innan.
- Behandlingen avslutas efter ett visst antal dagar eller när neutrofila granulocyter uppnått önskvärd nivå. Detta varierar beroende på behandlingsprotokoll. Om specifika rekommendationer saknas i behandlingsprotokollet kan behandlingen vanligen avslutas när neutrofila granulocyter är > 3 i 3 dagar eller ett värde > 5 (ibland > 10).
- **OBS!** Om filgrastim ges inför mobilisering av perifera stamceller ska det med fördel ges subkutant. Dosen ges antingen som en engångsdos på kvällen eller uppdelad på två doser, morgon och kväll. Filgrastim ordineras enligt behandlingsprotokoll och/eller lokala riktlinjer.
- I vissa fall används pegfilgrastim istället för filgrastim. Se nedan.

Pegfilgrastim (t.ex. Neulasta®)

- Är ”pegylerad” vilket betyder att en liten molekyl (polyethylenglykol) är fäst vid den. Detta ger pegfilgrastim längre halveringstid och gör att den har längre effekt jämfört med filgrastim.
- Administreras som engångsdos efter avslutad cytostatikakur vid behandlingar som ges i 2- eller 3-veckorscykler (i stället för flera doser filgrastim).
- Ges som en subkutan injektion.
- För dosering se ePed.
- Bör inte administreras i tidsintervallet 14 dagar **innan** cytostatikabehandling till 24 timmar **efter** avslutad behandling.

12.12 Flukonazol (t.ex. Diflucan®)

Flukonazol är ett läkemedel som används som profylax och behandling mot jästsvamp, framför allt Candida. Flukonazol hämmar syntesen av ergosterol i svampens cellmembran, vilket påverkar membranets funktion och hämmar svampens tillväxt (fungistatisk effekt). Nedan beskrivs peroral/enteral profylaxbehandling vid respektive diagnos.

Indikationer

- Profylax mot invasiv svampinfektion.
  - Alternativa profylaktiska läkemedel är exempelvis amfotericin B, posakonazol, vorikonazol och kaspofungin.
  - Val av profylax baseras på faktorer såsom interaktionsrisk, barnets diagnos/riskgrupp, biverkningprofil, ålder, compliance, lokal epidemiologi samt lokala miljöfaktorer (exempelvis ombyggnation av sjukhus).

Primärprofylax

- **Vid akut lymfatisk leukemi (ALL):**
  - Profylax ges under induktion och i vissa riskgrupper under längre tid/i andra intensiva faser. Rutinmässig profylax rekommenderas inte efter induktion vid ALL SR/IR.
    Individuella variationer förekommer (se nedanstående länk).
  - Efter induktionen (vid ALL SR/IR) ska ställningstagande till avslut av svampprofylax tas vid cirka dag 36.
  - **OBS!** Posakonazol och övriga azoler förutom flukonazol ska undvikas under induktionsfasen (vid veckovis behandling med vinkristin) på grund av interaktion.
- **Vid akut myeloisk leukemi (AML):**
  - Profylax startas vid diagnos och ges under hela behandlingen.
  - Ges till återhämtade neutrofila granulocyter (> 1) efter behandlingsavslut eller till SCT, därefter enligt rekommendation för SCT (se nedan).
- **Vid non- Hodgkins lymfom (NHL):**
  - Rutinmässig profylax rekommenderas inte, individuell bedömning.

- **Vid SCT och CAR-T-behandling:**
  - Vid autolog SCT (högdosbehandling): Ges till stabilt anslag med adekvat neutrofilnivå efter högdosbehandlingen.
  - Vid allogen SCT: Ges minst under neutropenifas, men i vissa fall längre. Ges under en längre tid eller återinsätts vid tyngre immunsuppression. Överväg byte till preparat med aspergillustäckning. Individuella orsaker kan även påverka behandlingslängden.
  - Vid CAR-T-behandling: Ges under 6–12 månader beroende på barnets immunåterhämtning.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- **OBS!** Har en signifikant risk för interaktioner med andra läkemedel.
- Vissa Candida-species är naturligt resistenta mot flukonazol.
- Bör sättas ut vid behandling med högdos metotrexat. Kan återinsättas efter avslutad behandling.
- Ska **inte** sättas ut under pågående antibiotikabehandling vid febril neutropeni.
- Sätts ut vid behandling med parenterala svampmedel.
- Kan leda till njurtoxicitet. Kreatinin kontrolleras i samband med behandling, kan behöva sättas ut vid kraftigt stigande kreatinin.
- Bör ges med försiktighet vid nedsatt leverfunktion.
- Risk för förlängd QT-tid.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot invasiv svampinfektion för barn med cancer

12.13 Ganciklovir (t.ex. Cymevene®)

Ganciklovir är ett antiviralt läkemedel som används för att behandla allvarliga CMV-infektioner. Ganciklovir administreras intravenöst.

Indikationer

- Profylax och behandling av CMV-infektion.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- CMV-infektion hos stamcellstransplanterade barn behandlas alltid i samråd med transplantationsansvarig läkare på Barncancercentrum.
- **OBS!** Ganciklovir är ett cytotoxiskt läkemedel och hanteras som cytostatika. Se Kapitel 11 Cytostatika – hantering och rutiner.
- Iordningställande ska utföras i säkerhetsbänk eller med ett slutet system.
- Gravida ska undvika att iordningsställa, hantera och administrera ganciklovir utanför ett slutet system.
- Beställs färdigberedd från lokal Extemporetillverkning enligt lokala rutiner.
- Kan även ges via elastomerisk pump.
- Kan påverka blodvärdena, blodstatus bör kontrolleras minst x 2/vecka under pågående behandling.
- Är njutoxiskt. Kreatinin ska kontrolleras under pågående behandling.
- Kontroll av serumkoncentration kan vara aktuellt för att styra behandlingen och bör övervägas framför allt vid njursvikt, behandlingssvikt och/eller biverkningar.
- Vid utebliven effekt kan resistensbestämning utföras efter diskussion med barnonkolog.

12.14 Granisetron

Granisetron används för att förebygga och behandla illamående och kräkningar genom att blockera serotoninreceptorer i hjärna och mag-tarmkanalen. Granisetron administreras peroralt/enteralt eller intravenöst.

Indikationer

- Profylax mot eller behandling av illamående i samband med cytostatikabehandling. Ges som alternativ till ondansetron.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- De vanligaste biverkningarna är huvudvärk och förstoppning.
- Kan vara ett bra alternativ till större barn där ondansetron inte ger önskad effekt.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”)

12.15 Immunglobulin (IVIG)

Immunglobuliner eller antikroppar är proteiner som produceras av kroppens immunsystem för att upptäcka och identifiera främmande ämnen som virus, bakterier och parasiter. Nedan beskrivs intravenös administrering.

Indikationer

- Substitutionsbehandling vid primär immunbrist eller sekundär immunbrist efter exempelvis allogen SCT, CAR-T-behandling, rituximab eller blinatumomab.
- Immunmodulerande behandling, exempelvis vid GvHD, svåra virusinfektioner eller inflammatoriska tillstånd.
- Postexpositionsprofylax mot vattkoppor.

Dosering

- **Vid allogen SCT:** ges immunglobulin 0,5 g/kg om IgG vid inskrivning var < 4 g/L. Behandling ges x 1/vecka fram till anslag och därefter x 1/månad till 3–6 månader efter transplantationen.
- **Vid exponering av vattkoppor:** (som alternativ till VZIG) ges 0,4 g/kg.
- **Efter CAR-T-behandling:** rekommenderas substitution med immunglobulin för att hålla IgG > 4 g/L. Vanligen ges 0,5 g/kg intravenöst var 4:e vecka men även subkutan administrering kan övervägas, i synnerhet om ett långvarigt behov kvarstår.

Administrering

- Se ePed.
- Infusionshastigheten trappas upp enligt lokala riktlinjer eller enligt ePed - Räknehjälp för upptrappning av dos och infusionshastighet.
- Immunglobuliner skummar lätt och ska därför hanteras varsamt och inte skakas.
- För att tillvarata hela flaskans innehåll, efterspola aggregatet med glukos 50 mg/ml eller natriumklorid istället för att använda en större flaska, eftersom läkemedlet är dyrt.

Viktig information

- **OBS!** Risk för infusionsreaktion. Barnet ska övervakas noggrant under hela infusionsperioden.

- Vanliga biverkningar är frossa, huvudvärk och illamående. Dessa är i regel individuellt förekommande och relaterade till infusionshastigheten.
- Om möjligt bör IVIG undvikas om barnet är infekterat på grund av ökad risk för infusionsreaktioner. Om behandlingen inte kan skjutas upp rekommenderas långsammare upptrappning av infusionshastigheten.
- Vid reaktion, sänk infusionshastigheten eller stäng av infusionen en stund. När barnet mår bättre, höj infusionshastigheten successivt. Paracetamol ges vid behov.
- Kontroller inför infusionsstart och under pågående infusion ska utföras enligt lokala riktlinjer.
- Se till att barnet är adekvat hydrerad, har normal urinproduktion och kreatinin. Undvik samtidig användning av diuretika.
- Innan första infusionen bör ALAT kontrolleras.
- Batchnumret ska dokumenteras i journalen.
- IVIG minskar effekten av levande, försvagade virusvacciner vanligen i upp till 3 månader efter senaste dos. Rutinmässig vaccination ska därför inte ske inom 3 månader från senaste dos IVIG. För mässling kan hämmande effekten kvarstå ett år och vid vaccination mot mässling under perioden 3–12 månader efter IVIG bör antikroppstitrar mot mässling kontrolleras.

12.16 Isotretinoin

Isotretinoin (13-cis-RA) är ett retinoidläkemedel (vitamin A-derivat). Det används vid behandling av högriskneuroblastom i underhållsfasen, omväxlande med dinutuximab. Isotretinoin är inget cytostatika, utan verkar genom att få neuroblastomceller att mogna (differentiera) och genomgå programmerad celldöd (apoptos), vilket bromsar tumörtillväxten. Isotretinoin administreras peroralt/enteralt.

Indikationer

- Behandling vid högriskneuroblastom.

Dosering

- Se behandlingsprotokoll.
  OBS! Kapseln innehåller en oljebaserad lösning. Vid öppning av kapseln går en del av innehållet förlorat. Enligt behandlingsprotokollet krävs därför en högre dos vid administrering av kapselinnehåll för att uppnå samma terapeutiska läkemedelsnivåer som vid intag av hel kapsel.

Administrering

- Ges peroralt eller enteralt som kapsel x 2/dag.
  Om barnet inte kan svälja kapseln hel, kan den öppnas och innehållet blandas i fettrik mat, exempelvis yoghurt med hög fetthalt (icke trögflytande) och intas peroralt eller enteralt via sond/gastrostomi.
  Följ lokal instruktion.
- Dosen ska ges vid **samma tidpunkt** varje dag, med cirka 12 timmar mellan doserna, och **alltid** tillsammans med mat.

Viktig information

- Ges i 14 dagar per cykel, med start var 5:e vecka, som en del av en behandlingscykel på 35 dagar. Administreras omväxlande med dinutuximab. Totalt ges 6 cykler. Cykel 1 startar ofta 7–10 dagar efter strålbehandlingen.
- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Inför varje cykel ska urinsticka och blodtryck kontrolleras.
- Prover enligt behandlingsprotokollet ska kontrolleras minst x 1/vecka, oftare vid behov.
  OBS! Cirka 20% av barnen utvecklar hyperkalcemi, särskilt under cykel 1. Dosjustering eller behandlingsuppehåll kan behövas.
- Vanliga biverkningar är:
  - Hudbesvär såsom torrhet, fjällning och nagelförändringar. Regelbunden insmörjning med mjukgörande kräm rekommenderas.
  - Torra och spruckna läppar. Cerat eller läppsalva med E-vitamin rekommenderas x 2/dag, särskilt vid cheilit (läppinflammation).
  - Torra ögon. Ögonsalva eller ögondroppar kan användas vid behov.
- Andra biverkningar kan vara huvudvärk, smärta i leder, muskler och rygg, lever- och njurpåverkan samt förhöjda blodfetter.
  Det finns även en viss risk för intrakraniell tryckstegring.
- Barnet ska undvika direkt solexponering under behandlingen.
- Andra produkter innehållande A-vitamin ska undvikas under behandling med isotretinoin.
- Förskrivning av isotretinoin kräver dispens från Läkemedelsverket.
  Dispensen är personlig för förskrivande läkare, giltig i fem år och ansöks via särskild blankett.

12.17 Kaspofungin (t.ex. Cancidas®)

Kaspofungin används för profylax och behandling av allvarliga invasiva svampinfektioner. Kaspofungin tillhör gruppen echinocandiner tillsammans med mikafungin och andulafungin. Kaspofungin är effektivt mot både Candida (fungicid effekt) och Aspergillus (fungistatisk effekt). Kaspofungin hämmar syntesen av beta-1,3-D-glukan i svampens cellvägg, vilket leder till cellskada och celldöd. Kaspofungin administreras intravenöst.

Indikationer

- Misstänkt eller verifierad invasiv svampinfektion.
  - **Förstahandsval** som empirisk behandling vid antibiotikarefraktär feber eller när invasiv svampinfektion kan misstänkas.
  - **Förstahandspreparat** vid verifierad invasiv candidiasis.
- Profylax mot invasiv svampinfektion.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Tillreds på avdelningen enligt ePed eller beställs från lokal Extemporetillverkning enligt lokala rutiner.
- Kalium ska kontrolleras under pågående behandling (risk för hypokalemi).
- Kan ge feber och frossa i samband med administrering.
- Azoler ska vara utsatta under pågående behandling.
- Anafylaktiska reaktioner kan förekomma men är ovanligt i samband med infusionen. Vid reaktion avbryts infusionen omedelbart och läkare tillkallas.

12.18 Magnesiumhydroxid

Magnesiumhydroxid är ett magnesiumtillskott för att behandla eller förebygga magnesiumbrist. Nedan beskrivs peroral/enteral administrering.

Indikationer

- Magnesiumbrist, exempelvis i samband med takrolimus- eller ciklosporin-behandling vid allogen SCT.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Ska inte ges samtidigt som mykofenolsyra (CellCept®) på grund av interaktion. Intagen ska ske med minst 2 timmars mellanrum.
- Magnesium kontrolleras regelbundet och dosen styrs utifrån magnesiumvärdet.
- Magnesium kan även ges som oral lösning eller intravenös infusion. Vid byte mellan tablett och oral lösning kan dosen behöva justeras. APL oral lösning (magnesiumsulfat) beställs från lokal Extemporetillverkning eller förskrivs på recept som extempore.

12.19 Meropenem

Meropenem är ett bredspektrumantibiotikum av karbapenemtyp som används vid behandling av allvarliga bakteriella infektioner. Meropenem är särskilt effektivt både mot grampositiva och gramnegativa bakterier samt anaeroba bakterier. Meropenem hämmar bakteriernas cellväggssyntes och är stabilt mot de flesta betalaktamaser, inklusive ESBL-producerande bakterier. Meropenem administreras intravenöst.

Indikationer

- Ett alternativt förstahandspreparat vid febril neutropeni med buksymtom.
- Sepsis/instabilt tillstånd med misstänkt bakteriell genes.
- Svåra infektioner orsakade av ESBL-producerande bakterier (gäller inte ESBL-carba).
- Komplicerade bakteriella infektioner, exempelvis i lungor, intraabdominellt samt hud och mjukdelar.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Ska användas med försiktighet vid nedsatt njurfunktion, dosjustering kan krävas.
- Samtidig administrering av valproat och karbapenemer ska undvikas på grund av risk för snabb och kraftig minskning av serumkoncentrationen av valproat.
- Vanliga biverkningar är diarré och hudutslag.

12.20 Mesna (t.ex. Uromitexan®)

Mesna skyddar slemhinnan i urinblåsan mot skador vid behandling med cyklofosfamid och ifosfamid. Mesna binder och neutraliserar toxiska ämnen (akrolein) som bildas när dessa cytostatika bryts ner, vilket minskar risken för skador/urinvägstoxicitet. Mesna administreras intravenöst eller peroralt/enteralt.

Indikationer

- Förebyggande av urinvägstoxicitet som hemorragisk cystit (inflammation och blödning i urinblåsan), vilket är en mycket allvarlig biverkan av cytostatikan cyklofosfamid och ifosfamid. Mesna hjälper till att skydda slemhinnan i urinblåsan.

Dosering

- Se behandlingsprotokoll.
- Doseringen baseras på cyklofosfamid-/ifosfamiddosen. Se behandlings-protokoll.

Administrering

- Se ePed.
- Mesna tillsätts i hydreringsdroppet eller ges som injektion (infusion), alternativt peroralt/enteralt vid intermittent administrering. Se behandlings-protokoll.

Viktig information

- Ges vid alla behandlingar med ifosfamid och vid cyklofosfamiddoser ≥ 1000 mg/m^2. Vid lägre doser cyklofosfamid se behandlingsprotokoll.
- Vid höga doser kan mesna spädas med natriumklorid och ges som en infusion under cirka 30–60 minuter för att minska risken för illamående vid snabb injektion.
- Mesna kan ge falskt positivt utslag för ketoner i urinen, vilket inte kräver någon åtgärd.

12.21 Metronidazol (t.ex. Flagyl®)

Metronidazol har en antibakteriell och antiprotozoal effekt. Det är särskilt effektivt mot anaeroba bakterier (bakterier som kan föröka sig utan syre) och vissa parasiter. Metronidazol administreras peroralt/enteralt eller intravenöst.

Indikationer

- Diarré och buksmärtor med misstanke om neutropen enterokolit.
- Mild/medelsvår Clostridioides difficile-infektion om peroralt/enteralt vankomycin eller fidaxomicin inte finns tillgängligt.
- Vid behov av maximal anaerob täckning (abscess).

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Risken för terapisvikt och recidiv vid behandling av Clostridioides difficile-infektion är något högre vid behandling med metronidazol jämfört med vankomycin (och fidaxomicin).

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Behandling av Clostridioides difficile-infektion under pågående barnonkologisk behandling

12.22 Morfin

Morfin är ett starkt smärtstillande läkemedel som tillhör gruppen opioider. Morfin binder till opioidreceptorer i kroppen och blockerar smärtsignaler, vilket minskar smärtupplevelsen. Nedan beskrivs intravenös och peroral/enteral administrering.

Indikationer

- Svår smärta.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Intravenös administrering av morfin kan orsaka andningsdepression. Adekvat andningsövervakning ska alltid finnas. Följ lokala riktlinjer.
- Effekten av morfin ska utvärderas genom regelbunden smärtskattning.
- Det är viktigt att barnet sätts in på laxantia vid morfinbehandling. För att ytterligare minska risken för förstoppning kan peroralt naloxon användas. Naloxon påverkar inte den smärtlindrande effekten, eftersom systemiskt upptag är begränsat.
- Även antiemetika kan behöva ges i samband med morfinbehandling.
- Vid misstanke om morfinbiverkan eller överdosering ges antidot naloxon intravenöst.
- Morfin ska inte användas vid njursvikt på grund av ackumulering av farmakologiskt aktiva metaboliter.

12.23 Naloxegol (t.ex. Moventig®)

Naloxegol används för att lindra opioidinducerad förstoppning genom att blockera opioideffekten i tarmen. Naloxegol administreras peroralt/enteralt.

Indikationer

- Opioidinducerad förstoppning.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Bör ordineras vid längre än 3 dagars opioidbehandling.

12.24 Naloxon

- Naloxon intravenöst används för att snabbt motverka opioideffekter, främst andningsdepression, vid överdosering. Det kan också ges peroralt eller enteralt för att motverka opioidinducerad förstoppning, vilket beskrivs nedan.

Indikationer

- Opioidinducerad förstoppning.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Bör ordineras vid längre än 3 dagars opioidbehandling.
- APL oral lösning beställs från lokal Extemporetillverkning eller förskrivs på recept som extempore. Går att beställa i olika styrkor, exempelvis 10 µg/ml, 30 µg/ml, 100 µg/ml och 1 mg/ml.
- Naloxon har låg oral biotillgänglighet (<3 %) och ger därmed endast lokal effekt i tarmen.

12.25 Natriumtiosulfat

Natriumtiosulfat binder sig till och inaktiverar cisplatin och därmed minskar dess ototoxicitet. Syftet är att minska risken för hörselskador utan att påverka cisplatinets tumöreffekt. Natriumtiosulfat administreras intravenöst.

Indikationer

- Används i vissa behandlingsprotokoll för att minska risken för ototoxicitet vid behandling med cisplatin.

Dosering

- Se behandlingsprotokoll.

Administrering

- Ges som infusion tidigast 6 timmar efter avslutad cisplatintillförsel.
- Natriumtiosulfat är en hyperton lösning och ska administreras via central infart.
- Hydreringsdroppet ska pausas under tiden som natriumtiosulfat ges.

Viktig information

- Är kontraindicerat vid natrium >145 mmol/L eller andra elektrolytrubbningar.
- Kan orsaka illamående och kräkningar under administrering. Överväg att ge förstärkt antiemetika cirka 30 minuter före administrering.
- Blodtryck och puls ska kontrolleras före infusionsstart samt var 15:e minut under den första timmen. Därefter enligt läkarordination.
- Hypernatremi är vanligt och det finns även risk för övriga elektrolytrubbningar. Natrium ska kontrolleras 1, 6 och 18 timmar efter avslutad infusion. Övriga elektrolyter kontrolleras enligt läkarordination.
- Risk för anafylaktiska reaktioner. Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
  Om tidigare reaktion förekommit ges premedicinering med kortison och antihistamin.

12.26 Olanzapin

Olanzapin är ett läkemedel som kan hjälpa till att lindra illamående och kräkningar genom att påverka hjärnans signalsubstanser. Olanzapin administreras peroralt/enteralt.

Indikationer

- Genombrottsillamående, som tillägg till annan antiemetika (som 5HT-blockerare, exempelvis ondansetron, granisetron eller palonosetron).

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Ges endast till barn **≥ 3 år och ≥ 15 kg**.
- Används inte rutinmässigt utan endast vid genombrottsillamående då tidigare antiemetika inte gett önskvärd effekt.
- Vanliga biverkningar är dåsighet och ökad aptit.
- Iaktta försiktighet vid samtidig behandling med benzodiazepiner på grund av dubbel sederande effekt.
- Förlänger QT-tiden. Gör en riskbedömning om flera QT-förlängande läkemedel ges samtidigt.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”)

12.27 Omeprazol/Esomeprazol (t.ex. Nexium®)

Omeprazol och esomeprazol är protonpumpshämmare som minskar magsyraproduktionen och används för att behandla symtom på gastrit, reflux och andra besvär orsakade av magsyra. Omeprazol administreras peroralt/enteralt och esomeprazol administreras peroralt/enteralt eller intravenöst.

Indikationer

- Symtom på gastrit eller reflux, exempelvis i samband med kortisonbehandling.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Som alternativ till omeprazol kan exempelvis dospåse esomeprazol (t.ex. Nexium®) ges.
- Ska sättas ut **minst** ett dygn före behandling med högdos metotrexat. Kan återinsättas efter avslutad behandling.
- Vid långvarig behandling ses en ökad risk för svampinfektion. Även andra infektioner kan utvecklas eftersom barriärskyddet som magsyran utgör försämras.
- Ska inte sättas in rutinmässigt vid kortisonbehandling.
- Vid behandling > 1 månad kan en nedtrappning behövas för att undvika ”rebound” effekt.

12.28 Ondansetron

Ondansetron används för att förebygga och behandla illamående och kräkningar genom att blockera serotoninreceptorer i hjärna och mag-tarmkanalen. Ondansetron administreras peroralt/enteralt eller intravenöst.

Indikationer

- Profylax mot eller behandling av illamående i samband med cytostatikabehandling.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- De vanligaste biverkningarna är huvudvärk och förstoppning.
- Vid hypokalemi och/eller hypomagnesemi ska detta korrigeras innan behandling med ondansetron påbörjas.
- Vissa barn har begränsad effekt av ondansetron. Vid utebliven effekt bör man prova att byta till granisetron.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”)

12.29 Palonosetron

Palonosetron är ett långverkande läkemedel som används för att förebygga och behandla illamående och kräkningar genom att blockera serotoninreceptorer i hjärna och mag-tarmkanalen. Palonosetron administreras intravenöst.

Indikationer

- Profylax mot eller behandling av illamående i samband med cytostatikabehandling, särskilt behandlingar som sträcker sig över flera dagar eller vid risk för fördröjt illamående.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Ges cirka 30 minuter innan cytostatikabehandlingen påbörjas.
- Ges endast en gång var 3:e dag och får inte kombineras med ondansetron/granisetron.
- De vanligaste biverkningarna är huvudvärk och förstoppning.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”)

12.30 Piperacillin/tazobactam

Piperacillin/tazobactam (Pip/taz) är ett bredspektrumantibiotikum som används för behandling av allvarliga bakteriella infektioner. Pip/taz är särskilt effektivt både mot grampositiva och gramnegativa bakterier samt anaeroba bakterier. Piperacillin tillhör gruppen penicilliner. Tazobaktam är en betalaktamashämmare som hindrar vissa resistenta bakterier från att bryta ned piperacillin, vilket förstärker dess effekt. Piperacillin/tazobactam administreras intravenöst.

Indikationer

- Förstahandspreparat vid febril neutropeni.
- Sepsis med misstänkt bakteriell genes.
- Komplicerade bakteriella infektioner, exempelvis i lungor, urinvägar, intraabdominellt samt hud och mjukdelar.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Ska användas med försiktighet vid nedsatt njurfunktion, dosjustering kan krävas.
- Vanliga biverkningar är diarré och hudutslag.

12.31 Posakonazol (t.ex. Noxafil®)

Posakonazol används för profylax och behandling av allvarliga invasiva svamp-infektioner. Posakonazol är särskilt effektivt mot Aspergillus, men täcker även Candida och en del andra mögelsvampar samt vissa andra svamparter (exempelvis Coccidioides, Rhizomucor, Mucor). Posakonazol hämmar syntesen av ergosterol i svampens cellmembran, vilket påverkar membranets funktion och hämmar svampens tillväxt (fungistatisk effekt). Posakonazol administreras peroralt/enteralt eller intravenöst.

Indikationer

- Profylax mot invasiv svampinfektion hos barn med hög risk, exempelvis vid allogen stamcellstransplantation eller under intensiv cytostatikabehandling, såsom vid akut myeloisk leukemi (AML), myelodysplastiskt syndrom (MDS) eller svår aplastisk anemi (SAA).
- Verifierad invasiv svampinfektion.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.
  OBS! Tabletter och oral suspension är inte utbytbara. De har olika dosering, tabletter har högre biotillgänglighet och ger högre plasmakoncentration än suspensionen.

Viktig information

- **OBS!** Har en signifikant risk för interaktioner med andra läkemedel.
- Elektrolyter, framför allt kalium, magnesium och kalcium, ska följas och vid behov korrigeras före och under behandlingen.
- Kontroll av dalkoncentration i plasma bör övervägas efter cirka 7 dagar. Detta gäller endast oral suspension och inte enterotabletter.
- Risk för förlängd QT-tid.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot invasiv svampinfektion för barn med cancer

12.32 Prednisolon

Prednisolon är ett kortisonpreparat som är mindre potent än exempelvis dexametason men har mer gynnsam biverkningsprofil. Nedan beskrivs peroral/enteral och intravenös administrering.

Indikationer

- Ingår i behandlingen av vissa leukemier och lymfom samt som immunosuppressiv eller antiinflammatorisk behandling vid andra diagnoser, exempelvis GvHD.

Dosering

- Se behandlingsprotokoll.
- Doseras x 2–3.
- När prednisolon ges under lång tid avslutar man behandlingen genom långsam nedtrappning under 9 dagar. Dosen halveras då var tredje dag.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- I vissa behandlingsfaser sätts svampprofylax in i samband med kortisonbehandling.
- Om barnet uppvisar symtom på gastrit eller reflux kan det vara aktuellt att sätta in behandling med omeprazol/esomeprazol. Omeprazol får inte ges vid högdos metotrexat.
- Ger kraftigt ökad infektionskänslighet. Var vaksam på om barnets allmäntillstånd försämras. Barnet kan vara **feberfri** och inte uppvisa andra infektionstecken trots svår infektion vid steroidbehandling.
- Kontrollera blodtryck och urinsticka vid långvarig behandling. Vissa barn får blodtrycksstegring, förhöjt blodsocker och glukos i urinen på grund av minskad förmåga att omsätta glukos i kroppen.

- Ger biverkningar i form av ökad aptit, stor mage och viktökning (delvis på grund av ökad vätskemängd i kroppen som orsakas av rubbad saltbalans), skör magslemhinna (magkatarr), nedstämdhet eller annan humörpåverkan.
- Barnets egen kortisonproduktion kan delvis hämmas under och en tid efter behandlingen. Symtom på kortisonbrist är uttalad trötthet, saltrubbningar och smärtor i kroppen. I dessa situationer behöver en låg dos hydrokortison ges ytterligare under några veckor.

12.33 Prometazin (t.ex. Phenergan®)

Prometazin är ett antihistamin som verkar genom att blockera bland annat histamin H1-receptorer i hjärnan, vilket minskar signalsändningarna som utlöser illamående och kräkningar. Dessutom har prometazin lugnande och sederande egenskaper. Nedan beskrivs intravenös administrering.

Indikationer

- Svårbehandlat cytostatikaorsakat illamående.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.
- Ges i central infart. Kontrollera backflöde innan administrering på grund av risk för vävnadsskada vid extravasering.

Viktig information

- Kontraindicerat till barn < 2 år på grund av risk för andningsdepression.
- Används inte rutinmässigt utan endast då tidigare antiemetika inte gett önskvärd effekt.
- Är ett licensläkemedel.
- Det finns en liten risk för allergisk reaktion.
- Vanliga biverkningar är:
  - Dåsighet.
  - Sänkt kramptröskel.
  - EPS.
  - Hypotension (vid snabb injektion).

- Antikolinerga biverkningar (koncentration-och minnessvårigheter, förvirring, koordinationssvårigheter, muntorrhet, hjärtklappning, urinretention och förstoppning).

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”)

12.34 Rasburikas (t.ex. Fasturtec®)

Rasburikas används för att förebygga och behandla uratstegring i blodet, särskilt i samband med hematologiska cancersjukdomar som leukemi och lymfom. Rasburikas administreras intravenöst.

Indikationer

- Ges profylaktiskt vid LPK > 100.
- Snabbt stigande eller kraftigt förhöjt urat.
- Tumörlyssyndrom.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- **OBS!** Påvisad G6PD-brist är en absolut kontraindikation för behandling med rasburikas på grund av risk för svår hemolys.
- Förvaras i kylskåp.
- Den utspädda lösningen ska helst användas omedelbart.
- Efter att rasburikas har administrerats måste provröret för urat kylas innan provtagning och röret förvaras på is under transporten till laboratoriet. Uratvärdet blir annars inte tillförlitligt (falskt för lågt).

Urat på is

- Provröret för urat måste vara kylt och röret ska förvaras på is under transporten till laboratoriet. Detta handhavande gäller fram till och med 4 dygn (96 timmar) efter sista rasburikasdos.
- För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

12.35 Takrolimus (t.ex. Prograf®, Adport®)

Takrolimus är ett immunsuppressivt läkemedel med liknande egenskaper som ciklosporin och bedöms vara likvärdigt för både behandling och profylax av graft-versus-host disease (GvHD). Takrolimus har fördelen med mindre biverkningar både avseende njurpåverkan, behåring och tandköttspåverkan. Takrolimus administreras intravenöst eller peroralt/enteralt.

Indikationer

- Profylax i samband med allogen SCT för att förhindra både akut och kronisk GvHD.

Dosering

- Dosering enligt lokala riktlinjer.
- Dosen styrs utifrån önskat takrolimus-målvärde.
  Målvärdet bestäms individuellt för varje barn av transplantationsansvarig läkare.

Administrering

- Se ePed.

Intravenös behandling:

- Beställs i första hand färdigberedd från lokal Extemporetillverkning enligt lokala rutiner, alternativt tillreds på avdelningen enligt ePed.
- Ges initialt som kontinuerlig infusion.
- Kan även ges intravenöst som intermittent infusion x 2/dygn med 12 timmars intervall. Administrering ska ske med så **exakt** tidsintervall som möjligt.
- Ska alltid ges i **samma** lumen i central infart. Denna lumen ska märkas tydligt och i journalen ska det dokumenteras vilken lumen som används för takrolimus.

- Vid intravenös administrering ska infusionsaggregat och övrigt material vara fritt från PVC-plast som innehåller ftalater som mjukgörare.
- Övergång till peroral/enteral behandling görs efter anslag av märgen, förutsatt att barnet kan tillgodogöra sig läkemedlet.

Peroral/enteral behandling:

- Ges peroralt eller enteralt som kapsel x 2/dygn.
  Innehållet i kapseln kan lösas upp i vatten direkt i spruta och administreras omedelbart. Alternativt kan granulat användas (läkemedlet är dyrt och omfattas inte av högkostnadsskydd för barn > 5 år).
  OBS! Ska med fördel hanteras i säkerhetsbänk med skyddsutrustning enligt lokala rutiner.
- Ska ges på så **exakt** tid som möjligt varje dag och med 12 timmar mellan varje dos.
- Takrolimus finns i olika styrkor (1 mg, 0,5 mg och 0,1 mg). För att få exakt dos används en kombination av olika styrkor vid administrering.
  Exempelvis vid ordination 0,7 mg: ta 1 kapsel 0,5 mg och 2 kapslar 0,1 mg.
  Undvik att använda kapslar av högre styrka och blanda i vatten för att ge en del av innehållet, eftersom dosen då inte blir tillförlitlig.

Viktig information

- **OBS!** Har en signifikant risk för interaktioner med andra läkemedel.
- Takrolimus kan orsaka njurtoxicitet. I samband med kontroll av takrolimus-koncentration kontrolleras även kreatinin. Vid tecken på njurtoxicitet, såsom nedsatt urinproduktion eller förhöjt kreatinin kan dosen takrolimus behöva sänkas även om takrolimuskoncentrationen ligger på önskad nivå.
- Behandlingen pågår vanligen 3-6 månader, men längre vid vissa diagnoser eller vid GvHD.
- Vid pågående behandling med takrolimus peroralt eller enteralt och vid frekventa kräkningar eller diarréer kan behandlingen behöva ges intravenöst.
- Information ska ges om att barnet ska undvika att äta eller dricka juice som innehåller frukterna pomelo, grapefrukt och släktingarna ugly och sweetie samt carambol (stjärnfrukt), eftersom dessa påverkar effekten av substansen takrolimus. Granatäpple och tranbär kan ätas i mindre mängd i naturlig form men ska undvikas som koncentrat, i juice, då detta också kan påverka substansens effekt.

Takrolimuskoncentration

- För att styra doseringen tas prov för analys av takrolimuskoncentration. Målvärdet bestäms individuellt för varje barn av transplantationsansvarig läkare.
- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- För mer information se 17.22 Takrolimuskoncentration.

12.36 Teikoplanin (t.ex. Targocid®)

Teikoplanin är ett antibiotikum som tillhör gruppen glykopeptidantibiotika som används för att behandla allvarliga grampositiva bakteriella infektioner. Teikoplanin administreras intravenöst.

Indikationer

- Växt av grampositiva bakterier med okänt resistensmönster i blododling om barnet fortsatt har feber, trots pågående antibiotikabehandling.
- Infektioner orsakade av Staphylococcus aureus.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Doseringen ska anpassas efter njurfunktionen.
- Kontroll av dalkoncentrationer av teikoplanin i serum utförs efter att laddningsdosregimen har slutförts och vid underhållsbehandling bör dalkoncentrationer kontrolleras minst x 1/vecka. Provet tas direkt före nästa dos.

12.37 Tobramycin (t.ex. Nebcina®)

Tobramycin är ett antibiotikum som tillhör gruppen aminoglykosider som används främst för att behandla allvarliga gramnegativa bakteriella infektioner. Nedan beskrivs intravenös administrering.

Indikationer

- Sepsis med cirkulatorisk påverkan (lågt blodtryck, nedsatt perifer cirkulation) vid misstänkt **gramnegativ sepsis**.
- Övervägs som tillägg om blododling visar gramnegativa bakterier. Sätts ut senare om resistensbestämning visar full känslighet för annat antibiotika.
- Övervägs som kombinationsbehandling vid Pseudomonas sepsis i väntan på resistensbestämning.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Kontroll av serumkoncentration utförs enligt läkarordination. Se även ePed.
- I samband med behandlingen kontrolleras kreatinin dagligen.
- **OBS!** Försiktighet med tobramycin vid nedsatt njurfunktion, känd hörselskada eller om barnet har fått behandling med cisplatin eller andra ototoxiska läkemedel.

12.38 Trimetoprim-sulfametoxazol (t.ex. Bactrim®)

Trimetoprim-sulfametoxazol är ett antibiotikum som bland annat används som profylax mot eller vid behandling av Pneumocystis jirovecii infektion. Pneumocystis jirovecii är en svampart som kan ge svår pneumoni/pneumonit vid nedsatt immunförsvar. Nedan beskrivs peroral/enteral profylaxbehandling vid respektive diagnos.

Indikationer

- Profylax mot Pneumocystis jirovecii infektion (pneumoni).
- **Vid leukemi/lymfom:**
  - Profylax startas vid diagnos.
  - Ges upp till 3 månader efter behandlingsavslut eller till SCT, därefter enligt rekommendation för SCT (se nedan). Vid behandling med rituximab bör förlängning upp till 6 månader övervägas.
- **Vid CNS-tumörer:**
  - Profylax ges vid högintensiv cytostatikabehandling som ger långvarig lymfopeni. Kan övervägas vid långvarig steroidbehandling, temozolomid + strålning, lomustin samt everolimus. Rekommenderas i MEMMAT-protokollet.
- **Vid solida tumörer:**
  - Profylax ges vid högintensiv cytostatikabehandling som ger långvarig lymfopeni samt vid recidivbehandling med intensiv cytostatika-behandling.
- **Vid SCT och CAR-T-behandling:**
  - Vid autolog SCT (högdosbehandling): Ges till minst 3 månader efter högdosbehandlingen.
  - Vid allogen SCT: Ges till 6 månader efter transplantationen. Ges under en längre tid vid GvHD samt att individuella orsaker kan påverka behandlingslängden.
  - Vid CAR-T-behandling: Ges under 6–12 månader beroende på barnets immunåterhämtning.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- Överväg utsättning 24 timmar innan behandling med högdos metotrexat. Återinsätts efter avslutad behandling.
- Ska **inte** sättas ut under pågående antibiotikabehandling vid febril neutropeni.
- Kan behöva sättas ut vid kraftigt stigande kreatinin.
- För barn som haft överkänslighetsreaktioner mot trimetoprim-sulfametoxazol finns följande alternativ:
  - **Atovakvon (t.ex. Wellvone®).** Används som **förstahandsalternativ**.
  - **Dapson®** (för barn äldre än 1 månad). Är ett licensläkemedel.
  - **Pentamidin (t.ex. Pentamidine Tillomed®)** som inhalation. Pentamidininhalationer är indicerat för barn > 5 år. Pentamidin kräver särskild utrustning och särskilda lokaler.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot Pneumocystis jirovecii inom barnonkologin (PJP-Profylax)

12.39 Ursodeoxicholsyra (t.ex. Ursofalk®)

Ursodeoxicholsyra används för att förbättra gall-och blodflödet i levern, minska inflammation och skydda levercellerna. Ursodeoxicholsyra administreras peroralt/enteralt.

Indikationer

- Profylax mot sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD). Ges till 1–3 månader efter allogen SCT. Ges i vissa fall även i samband med autolog SCT (högdosbehandling).

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

12.40 Vankomycin

Vankomycin är ett antibiotikum som tillhör gruppen glykopeptidantibiotika som används för att behandla allvarliga grampositiva bakteriella infektioner och Clostridioides difficile-infektioner i tarmen. Vankomycin administreras intravenöst eller peroralt/enteralt.

Indikationer

- Svår infektion med cirkulationspåverkan.
- Vid tecken på uttalad infektion i SVP/CVK för bättre effekt mot resistenta grampositiva bakterier (t.ex. KNS).
- Utbredda mjukdelsinfektioner.
- Pneumoni efter högdos cytarabin (misstanke om Streptococcus viridans).
- Växt av grampositiva bakterier med okänt resistensmönster i blododling om barnet fortsatt har feber, trots pågående antibiotikabehandling.
- Känd kolonisering med MRSA.
- Förstahandsval vid Clostridioides difficile-infektion. Alternativt kan fidaxomicin användas.
  Se nationell rekommendation Behandling av Clostridioides difficile-infektion under pågående barnonkologisk behandling

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.
- Ges peroralt/enteralt vid behandling av Clostridioides difficile-infektion i tarmen.
- Ges intravenöst vid övriga indikationer.

Viktig information

- Vid intravenös behandling följs serumkoncentrationer enligt läkarordination. Se även ePed.
- I samband med behandlingen kontrolleras kreatinin dagligen eftersom det är vanligt med njurpåverkan.
- Barnet ska inte vara dehydrerad på grund av risken för allvarlig njurpåverkan.
- Avsluta vankomycin efter 2–3 dagar om påvisade bakterier är känsliga för samtidigt givna antibiotika.
- Långvarig användning leder till resistensutveckling.

12.41 Varicella zoster – immunoglobulin (VZIG)

Varicella zoster-immunglobulin (VZIG) är en antikroppsbehandling som hjälper till att skydda mot eller bekämpa Varicella-zostervirus. VZIG administreras intramuskulärt eller intravenöst.

Indikationer

- Exponering/insjuknande i VZV enligt nedan:
  - Under intensiv immunsuppressiv behandling, exempelvis vid leukemi/lymfom under steroidbehandling (hos VZV-negativa).
  - Under första året efter allogen SCT eller tills aktiv immunsuppression har avslutats. Därefter aciklovir tills 2 år efter SCT.
  - Under första 6 månaderna efter autolog SCT (högdosbehandling). Därefter aciklovir tills 6–12 månader efter högdosbehandlingen.

Dosering

- Se ePed.
- Det finns olika doseringar för olika produkter. Dosering ska alltid följa den som anges i produktresumén för aktuellt läkemedel.

Administrering

- Se ePed.
- Kan variera mellan olika produkter, men ges vanligen som en intramuskulär injektion eller intravenös infusion.
- Ges snarast efter exponering, men helst inom 96 timmar.
  Även administrering inom 10 dagar efter exponering kan mildra sjukdomsförloppet.

Viktig information

- Rekommenderad gräns för TPK vid intramuskulär injektion är > 30.
  En medicinsk bedömning ska alltid göras.
- Vid problem med intramuskulär administrering, exempelvis vid trombocytopeni, eller om VZIG inte är lättillgängligt, ges immunglobulin (IVIG).
- Exempel på läkemedel som används vid vattkoppsexponering är Human Varicella-Zoster Immunglobulin®, Varizig® och Varitect®. Dessa är licensläkemedel.
  Se ePed och följande länk:
  MHRA Products | sök Varicella, kryssa i acceptera och välj SPC-doc.
- Batchnumret ska dokumenteras i journalen.

12.42 Vorikonazol (t.ex. Vfend®)

Vorikonazol används för profylax och behandling av allvarliga invasiva svampinfektioner. Vorikonazol är särskilt effektivt mot Aspergillus, men har även effekt mot Candida och en del andra mögelsvampar. Vorikonazol hämmar syntesen av ergosterol i svampens cellmembran, vilket påverkar membranets funktion och hämmar svampens tillväxt (fungistatisk effekt). Vorikonazol administreras peroralt/enteralt eller intravenöst.

Indikationer

- Misstänkt eller verifierad invasiv svampinfektion.
  - **Förstahandspreparat** vid misstänkt eller verifierad invasiv aspergillos, inklusive CNS-infektion.
- Profylax mot invasiv svampinfektion hos barn med hög risk, exempelvis vid allogen stamcellstransplantation.

Dosering

- Se ePed.

Administrering

- Se ePed.

Viktig information

- **OBS!** Har en signifikant risk för interaktioner med andra läkemedel.
- Elektrolyter, framför allt kalium, magnesium och kalcium, ska följas och vid behov korrigeras före och under behandlingen.
- Vorikonazol uppvisar stor individuell variation i nedbrytning (genetiska skillnader/farmakokinetik). På grund av farmakokinetiken kan det bli stora skillnader i koncentration även vid små dosjusteringar eller interaktioner. Koncentrationsprov tas som dalvärde 2–3 dagar efter insättning, dosjustering, byte mellan intravenös och peroral behandling och vid förändring av läkemedel som påverkar vorikonazols koncentration.
- Risk för förlängd QT-tid.
- Risk för neurotoxicitet.

Se även följande länk:
Nationell rekommendation Profylax mot invasiv svampinfektion för barn med cancer

12.43 Blandbarhet av läkemedel

Huvudregeln är att alla läkemedel och blodkomponenter ska administreras via egen lumen i central infart.

Vid dubbellumen CVK/SVP räknas varje lumen som enskild infart.

Läkemedel som kan administreras samtidigt i en lumen

- Se lokala blandbarhetsöversikter eller rådfråga klinisk farmaceut vid osäkerhet.

Läkemedel som ska administreras ensamt i en lumen

- Albumin.
- Blodkomponenter.
- Cytostatika (kan i vissa fall gå i samma lumen som hydrerings- eller spoldropp).
- Liposomalt amfotericin B.
- Filgrastim.

Om andra läkemedel ska ges samtidigt i en lumen sker detta **enligt läkarordination** och dokumenteras i journalen.

Se även följande länk:
Blandbarhetsdatabasen VGR Blandbarhet av intravenösa läkemedel

KAPITEL 13

Målriktade läkemedel och immunologiska behandlingar

Målriktade läkemedel och immunterapi utgör en del av precisionsmedicin. Precisionsmedicin innebär att behandlingen anpassas efter cancercellernas specifika genetiska, molekylära och biologiska profil.

13.1 Målriktade läkemedel

Målriktad behandling kallas ibland även för målinriktad, målsökande eller målstyrd behandling och innebär att behandlingen riktas mot specifika molekylära mål inuti eller på cancercellerna.

- Målriktade läkemedel ökar chansen till effektiv behandling och har ofta en mer specifik biverkningsprofil jämfört med konventionella cytostatika.
- Läkemedlet transporteras via blodet till kroppens celler och utövar sin effekt utifrån cellernas specifika biologiska egenskaper.
- Det finns i huvudsak två typer av målriktade läkemedel; **antikroppar** och **små molekyler**.

Antikroppar

De antikroppar som används kliniskt är monoklonala, vilket innebär att de härstammar från en enda cellklon och riktas mot en specifik måltavla (antigen). Antikropparna framställs i cellinjer. De generiska namnen för antikroppar slutar på **”-mab”**, en förkortning för engelskans **m**onoclonal **a**nti**b**ody.

De första monoklonala antikropparna framställdes från andra djurarter, framför allt mus. Många av de antikroppar som används idag är humaniserade eller helt humana, eftersom de tolereras bättre av människans immunförsvar. Se tabell nedan.

Tabell 4. Ursprung för antikroppsbaserade läkemedel

Ursprung	Beskrivning*	Exempel på läkemedel
Murin	Helt från mus	
Chimär	Delvis mus, delvis människa	Dinutuximab Rituximab
Humaniserad	Merparten mänsklig	Bevacizumab Gemtuzumabozogamicin Inotuzumabozogamicin
Human	Helt mänsklig	Blinatumomab Nivolumab

*Ju högre andel musprotein i antikroppen, desto större är risken för immunologiska infusionsreaktioner (anafylaktiska reaktioner) och antikroppsbildning.
OBS! Andra typer av reaktioner, exempelvis cytokinfrisättningssyndrom (CRS) kan uppstå oavsett antikroppens ursprung.

Monoklonala antikroppar har flera olika verkningsmekanismer och vilka som är viktigast är delvist okänt och varierar mellan olika antikroppar:

- Hämmar signalvägar som cancercellen är beroende av för överlevnad och tillväxt.
- Aktiverar immunsystemet via komplementsystemet.
- Aktiverar immunsystemet via NK-celler eller T-celler.

De flesta monoklonala antikropparna är ”ensamma” och ges som monoterapi, medan vissa är kopplade till andra substanser, exempelvis vissa former av cytostatika.
Antikroppar ges vanligtvis som infusion. Monoklonala antikroppar kan ge upphov till immunologiska reaktioner, såsom anafylaktiska reaktioner, under eller efter infusionen. Förbehandling med antihistamin och/eller kortison ges därför rutinmässigt vid vissa antikroppsbehandlingar för att minimera risken för infusionsreaktioner.

Små molekyler

Små molekyler är syntetiskt framtagna läkemedel som är tillräckligt små för att penetrera cellmembranet. De verkar genom att blockera specifika signalvägar inuti cancercellerna. Namngivningen följer WHO:s internationella nomenklatur (INN) där ändelsen avslöjar läkemedlets funktion, **”-mib”** betecknar proteasomhämmare och **”-nib”** betecknar kinashämmare.

Till skillnad från antikroppar ges dessa läkemedel peroralt/enteralt i form av tabletter, kapslar, dispergerbara tabletter, oral lösning eller suspension.

13.2 Immunterapi

Immunterapi utnyttjar kroppens eget immunförsvar för att känna igen och angripa cancerceller. Behandlingen kan verka genom att:

- Aktivera immunsystemet.
- Förstärka immunsystemets effekt.
- Tillföra immunceller som har modifierats för att rikta sig mot specifika cancerceller.

Exempel på immunterapi är bland annat antikroppar såsom immuncheckpointhämmare (t.ex. nivolumab), tumörriktade monoklonala antikroppar (t.ex. dinutuximab) och bispecifika antikroppar (t.ex. blinatumomab) samt CAR-T-celler.

13.3 Bevacizumab

Bevacizumab är en monoklonal antikropp som blockerar ett protein (VEGF-A) som stimulerar bildandet av nya blodkärl. Därigenom begränsas tumörens blodförsörjning och tumörtillväxten bromsas. Ges vid behandling av vissa solida tumörer och CNS-tumörer.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.

Biverkningar

- Infusionsrelaterade symtom: exempelvis feber, frossa, utslag, klåda, värmekänsla, smärta.
- Anafylaktiska reaktioner.
- Hypertoni.
- Trötthet.
- Diarré, buksmärtor.
- Proteinuri.
- Allvarliga biverkningar är: gastrointestinala perforationer, blödningar och tromboembolism.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Inför varje behandling kontrolleras blodtryck och urinsticka (U-protein).
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
  De flesta infusionsrelaterade reaktioner förekommer under den första infusionen. Vid anafylaktiska reaktioner uppträder reaktionen ofta inom de första minuterna av infusionen, men kan även komma med viss fördröjning.
- Första behandlingen ges på 90 minuter, nästa på 60 minuter och därefter på 30 minuter om tidigare behandlingar gått bra.
- Observationstid efter avslutad infusion enligt lokala riktlinjer.
- Påverkar sårläkning. Behandlingsuppehåll ska göras i samband med kirurgiska ingrepp eller vid djupa sår.

13.4 Blinatumomab

Blinatumomab är en bispecifik antikropp som binder både till CD19, som uttrycks på B-lymfocyter (och pre-B-leukemiceller), och till CD3, som uttrycks på T-lymfocyter.
Blinatumomab ingår för närvarande i behandlingsprotokoll för infant-ALL, barn med Downs syndrom samt vid vissa recidiv. Indikationen kommer sannolikt framöver att vidgas till ytterligare grupper med pre-B-ALL.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
  Behandlingen ges som en kontinuerlig infusion under 28 dagar.
- Ges vanligen via bärbar pump med kassett som byts x 2/vecka enligt lokala riktlinjer.
- **OBS!** Inga andra läkemedel får administreras i samma lumen som blinatumomab.
- Märk lumen/infarten tydligt med ”Blinatumomab”.
- Om blinatumomab ges via central infart med två lumen eller om barnet har två separata infarter bör infusionen inte avbrytas och lumen/infarten inte spolas mellan kassettbyten.
- Vid administrering via SVP ska planerade avbrott för exempelvis provtagning, kassettbyte, nålbyte och andra åtgärder samplaneras för att minimera antalet behandlingsavbrott och avbrottens längd.
- Spolning med natriumklorid kan utföras vid behandlingsavbrott och efter avslutad infusion. Spoldropp efter avslutad infusion behövs inte för att långsamt spola igenom infusionsaggregatet.
- Följ lokala riktlinjer.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Infusionsrelaterade symtom: exempelvis feber, frossa, utslag, klåda, värmekänsla, smärta.
- Anafylaktiska reaktioner.
- Cytokinfrisättningssyndrom (CRS).
- Immune effector cell-associated neurotoxicity syndrome (ICANS) med neurologiska symtom såsom huvudvärk, encefalopati, förvirring, tremor, dysgrafi, afasi, kramper och kognitiv påverkan kan förekomma.

- Illamående och kräkningar.
- Hudutslag.
- Smärta: framför allt muskuloskeletal smärta, inklusive ryggsmärta och smärta i armar och ben. Buksmärta kan förekomma.
- Pankreatit.
- Kapillärläckagesyndrom: hypotoni, takykardi, viktökning, ödem → lungödem.
- Tumörlyssyndrom (TLS) - vanligast i uppstartsbehandling.

Viktig information

- Vid hög tumörbörda ges en förbehandling med dexametason.
- Premedicinering med dexametason ges 30–60 minuter före infusionsstart. Ytterligare behandling med dexametason kan vara indicerad vid biverkningar eller enligt lokala riktlinjer.
  OBS! Om barnet behandlas enligt studieprotokollet Interfant-21 gäller särskilda riktlinjer. Se behandlingsprotokoll.
- Paracetamol ges regelbundet under de första 48 timmarna efter infusionsstart samt vid infusionsreaktioner. Vid cykel 2 ges paracetamol på vissa barncancercentra endast under de första 24 timmarna efter infusionsstart. Följ lokala riktlinjer.
- Om infusionen har varit avbruten i mer än 4 timmar under första behandlingscykeln ska ny premedicinering med dexametason ges före återstart av blinatumomab. Paracetamol ska också ges regelbundet. Under senare behandlingscykler ges ny premedicinering enligt lokala riktlinjer.
- Krampprofylax används som primärprofylax till barn med Downs syndrom samt till andra barn med riskfaktorer. Till barn som reagerat med kramper på blinatumomab ska sekundärprofylax, levetiracetam, ges.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
  De flesta infusionsrelaterade reaktioner förekommer i början av behandlingen. Vid anafylaktiska reaktioner uppträder reaktionen ofta inom de första minuterna av infusionen, men kan även komma med viss fördröjning.
- Provtagning samt kontroller inför infusionsstart och under pågående infusion ska utföras enligt lokala riktlinjer.

- Närvaro av personal/täta observationer krävs under infusionens första timmar i samband med den första dosen i varje behandlingscykel. Följ lokala riktlinjer.
- Kapillärläckagesyndrom kan förekomma. Vikt, bukomfång och vätskebalans kontrolleras under inneliggande vård enligt lokala riktlinjer. Vid tecken på vätskeretention eller påverkat allmäntillstånd sker fortsatt handläggning enligt lokala riktlinjer.
- Vid behandling med blinatumomab kan en del av behandlingen ske polikliniskt. Detta avgörs i första hand av barnets kliniska tillstånd, men även av andra faktorer, exempelvis restid till sjukhuset.
- Behandling med blinatumomab kan orsaka låga IgG-nivåer. Immunglobulinnivåer följs regelbundet. Vid låga IgG-nivåer (< 4 g/L) ska substitution med immunglobulin ges (inte under pågående blinatumomabinfusion).

För information till barn om blinatumomab, se Informationsfilm för barn som behandlas med BLINCYTO® (blinatumomab).

13.5 Dabrafenib

Dabrafenib är en proteinkinashämmare som ges vid behandling av CNS-tumörer och andra solida tumörer hos barn med känd BRAF V600-mutation.

Administreringssätt

- Ges peroralt eller enteralt som kapsel eller som dispergerbar tablett.
  Kapseln ska sväljas hel med vatten och ska inte tuggas eller öppnas och ska inte blandas med mat eller dryck.
  Tabletten ska lösas upp i vatten och administreras omgående.
  Ska hanteras som cytostatika. Se Kapitel 11 Cytostatika – hantering och rutiner.
- Ska tas på tom mage, minst 1 timme före eller 2 timmar efter måltid, när så är möjligt. Barn som ammar kan ammas vid behov.
  Dosen ska ges vid **samma tidpunkt** varje dag, med cirka 12 timmar mellan doserna, och på **samma sätt** i förhållande till mat och dryck vid varje doseringstillfälle.

Biverkningar

- Leverpåverkan.
- Feber.

- Illamående och kräkningar.
- Diarré.
- Hudutslag, hyperkeratos (förtjockning av hud), paronyki, hand-fotsyndrom (PPE).
- Ögoninflammation: uveit, iridocyklit, irit.
- Huvudvärk.
- Ledvärk och muskelvärk.
- Hypertoni (vid kombinationsbehandling med trametinib).

Viktig information

- **OBS!** Har en signifikant risk för interaktioner med andra läkemedel.
- Ges vanligen som kombinationsbehandling med trametinib, men kan i vissa fall även ges som monoterapi efter särskilt övervägande.
- För att hantera biverkningar kan behandlingsuppehåll, dossänkning eller utsättning av behandlingen bli nödvändig. Se FASS.
- Kontrollera regelbundet för symtom såsom synförändringar, fotofobi och ögonsmärta.

13.6 Dinutuximab beta

Dinutuximab beta är en GD2-antikropp. Den är indicerad för behandling av högriskneuroblastom. Dinutuximab ingår i två behandlingsregimer.
Vid konsolidering efter induktionsbehandling ges dinutuximab i kombination med TEMIRI (temozolomid/irinotekan). Infusionen pågår då under 7 dygn.
Vid underhåll ges dinutuximab omväxlande med isotretinoin och infusionen pågår då i 10 dygn.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
  Dinutuximab ges kontinuerligt (under 7–10 dagar).
- Barnet måste ha en central infart med två lumen eller två separata centrala infarter, eftersom infusionen inte bör avbrytas och dinutuximab inte ska flushas.
- **OBS!** Inga andra läkemedel får administreras i samma lumen som dinutuximab.
- Märk lumen/infarten tydligt med ”Dinutuximab”.
- Dinutuximab bör i första hand inte ges via SVP om behov av nålbyte föreligger.

- Spolning med natriumklorid kan utföras vid paus och efter avslutad infusion. Spoldropp efter avslutad infusion behövs inte för att långsamt spola igenom infusionsaggregatet.
- Följ lokala riktlinjer.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Infusionsrelaterade symtom: exempelvis feber, frossa, utslag, klåda, värmekänsla, smärta.
- Anafylaktiska reaktioner.
- Cytokinfrisättningssyndrom (CRS).
- Illamående och kräkningar.
- Huvudvärk, skelett- och muskelvärk. Smärtorna är av neuropatisk karaktär (läkemedelsorsakade, kräver profylaktisk behandling).
- Neuropati, svaghet, i extrema fall ryggmärgspåverkan.
- Kapillärläckagesyndrom: hypotoni, takykardi, viktökning, ödem → lungödem.

Viktig information

- Profylaktisk smärtbehandling ges regelbundet under hela behandlingen.
  - Paracetamol ges x 4/dag med start första behandlingsdagen.
  - Gabapentin ges förebyggande mot neuropatisk smärta. Behandling startar 3 dagar före första dinutuximabkuren med upptrappning enligt lokala riktlinjer.
  - Morfin ges alltid vid första behandlingen. Eventuellt ges bolusdos 2 timmar före dinutuximab. Därefter ges kontinuerlig infusion via bärbar pump. Om barnet är smärtfri kan morfininfusionen trappas ut och ersättas med peroral/enteral behandling som ges regelbundet eller vid behov.
- Antiemetika ges före administrering och anpassas efter eventuella cytostatika som ges samtidigt.
- Desloratadin ges dagligen som profylax mot infusionsreaktioner.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
  De flesta infusionsrelaterade reaktioner förekommer under den första infusionen. Vid anafylaktiska reaktioner uppträder reaktionen ofta inom de första minuterna av infusionen, men kan även komma med viss fördröjning.

- Provtagning och kontroller inför infusionsstart och under pågående infusion ska utföras enligt lokala riktlinjer.
- Närvaro av personal/täta observationer krävs under infusionens första timmar i samband med den första dosen i varje behandlingscykel. Följ lokala riktlinjer.
- Vid misstänkt svår neurotoxicitet ska infusionen avbrytas efter läkarkontakt.
- Kapillärläckagesyndrom är vanligt förekommande och kan utvecklas till ett allvarligt tillstånd. Frekvensen minskar vanligen med efterföljande behandlingskurer. Barnet ska ha en dygnsmängd på 1500–2000 ml/m²/dygn (inklusive peroralt/enteralt vätskeintag). Isoton vätska används för att motverka hyponatremi.
  Vid viktuppgång > 5 % (startvikt x 1,05) ges furosemid.
- Laxantia ska ges vid behov mot opioidorsakad förstoppning.
- Vid behandling med dinutuximab enligt HR-NBL kan en del av behandlingen ske polikliniskt. Detta avgörs i första hand av barnets kliniska tillstånd, men även av andra faktorer, exempelvis restid till sjukhuset.

13.7 Gemtuzumabozogamicin

Gemtuzumabozogamicin är en monoklonal antikropp riktad mot ytantigenet CD33 på myeloida leukemiska blaster som är bunden till ett cytotoxiskt antibiotikum, kalicheamycin. Indikationen är CD33-positiv AML och ingår exempelvis i behandlingsprotokollet CHIP-AML, samt vid högrisk akut promyelocytleukemi (APL) och ibland vid recidiv.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- Sprutan måste ljusskyddas under administreringen, men aggregatet behöver inte ljusskyddas.
- **OBS!** Ska administreras via ett 0,2µm inline-filter.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Infusionsrelaterade symtom: exempelvis feber, frossa, utslag, klåda, värmekänsla, smärta.
- Anafylaktiska reaktioner.
- Illamående och kräkningar.

- Diarré/förstoppning, buksmärtor.
- Hudutslag, klåda, stomatit.
- Huvudvärk.
- Tumörlyssyndrom (TLS) - vanligast i uppstartsbehandling.
- Risk för sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD).

Viktig information

- Ges ej vid levertoxicitet eller tidigare diagnostiserad SOS.
- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka starkriterierna är för behandlingen.
- För att lindra infusionsrelaterade symtom ges premedicinering med metylprednisolon, antihistamin och paracetamol 30 minuter före infusionsstart.
- Antiemetika ges före administrering. I första hand används andra antiemetika än kortikosteroider eftersom metylprednisolon ges som premedicinering.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
  De flesta infusionsrelaterade reaktioner förekommer under den första infusionen. Vid anafylaktiska reaktioner uppträder reaktionen ofta inom de första minuterna av infusionen, men kan även komma med viss fördröjning.
- Kontroller tas enligt följande:
  - Andningsfrekvens, temperatur, blodtryck och puls tas före infusionsstart.
  - Andningsfrekvens, blodtryck och puls tas 15 minuter efter infusionsstart och sedan var 30:e minut under infusionen och därefter en gång per timme under observationstiden.
- Närvaro av personal/täta observationer krävs under pågående infusion.
  Följ lokala riktlinjer.
- Observationstiden är 4 timmar efter avslutad infusion.
- Svampprofylax rekommenderas vid neutrofila granulocyter < 0,5.
  Samtliga azoler ska pausas 72 timmar innan till 72 timmar efter sista dos av gemtuzumabozogamicin.

13.8 Imatinib

Imatinib är en tyrosinkinashämmare som verkar genom att blockera det enzym (ett tyrosinkinas) som får vissa cancerceller att föröka sig utan kontroll. Ges till barn med kronisk myeloisk leukemi (KML) där det i stort sett hos alla barn förekommer en förvärvad kromosomavvikelse, kallad Philadelphiakromosom. Philadelphiakromosomen medför att ett specifikt tyrosinkinas bildas vilket orsakar leukemi.
Även barn som diagnostiserats med Philadelphiakromosom-lik ALL (ABL-klass fusion) kan få behandling med imatinib i kombination med cytostatika. Äkta Philadelphiakromosom-positiv ALL kan behandlas med annan tyrosinkinashämmare (t.ex. dasatinib) enligt behandlingsprotokoll och nationella riktlinjer.

Administreringssätt

- Doser upp till 600 mg ges en gång dagligen. Doser över 600 mg fördelas på 2 doseringstillfällen per dag.
- Ges peroralt eller enteralt som tablett.
  Tablett 100 mg och vissa 400 mg-tabletter kan delas.
  Tabletten kan lösas upp i lämplig volym vätska och administreras omedelbart.
  På grund av arbetsmiljöskäl ska tabletten ej krossas.
  Ska hanteras som cytostatika. För hantering se 11.3 Iordningställande, avsnitt ”Peroral/enteral cytostatika”.
- Tabletten intas tillsammans med måltid och ett glas vatten.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré, buksmärtor.
- Ödem, inte sällan över ögonlocken.
- Hudutslag, dermatit, eksem.
- Huvudvärk.
- Muskelspasm och kramper.
- Muskelsmärta och skelettsmärta.

Viktig information

- **OBS!** Har en signifikant risk för interaktioner med andra läkemedel.
- Dosjustering kan behöva göras vid neutropeni/trombocytopeni.
- Samtidig användning av azoler bör undvikas, kan dock ofta kombineras med flukonazol.
- Behandlingseffekten kan följas genom att analysera BCR/ABL-transkriptnivåer med PCR i blod och/eller benmärg.
- Om barnet inte svarar tillfredsställande på behandlingen kan preparatbyte till en annan tyrosinkinashämmare vara aktuellt, exempelvis dasatinib (t.ex. Sprycel®) eller nilotinib (t.ex. Tasigna®).

13.9 Inotuzumabozogamicin

Inotuzumabozogamicin är en monoklonal antikropp riktad mot ytantigenet CD22 på B-lymfocyter som är bunden till ett cytotoxiskt antibiotikum, kalicheamycin. Indikationen är CD22+ pre-B-ALL och behandling ges i första hand som en randomiserad studie inom ramen för behandling enligt behandlingsarmen IR-High i ALLTogetherprotokollet. Ges i vissa fall även vid ALL-recidiv.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- Bereds i spruta på grund av små volymer. Sprutan måste ljusskyddas under administreringen, men aggregatet behöver inte ljusskyddas.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Infusionsrelaterade symtom: exempelvis feber, frossa, utslag, klåda, värmekänsla, smärta.
- Anafylaktiska reaktioner.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning, buksmärtor.
- Huvudvärk.
- Tumörlyssyndrom (TLS) - vanligast i uppstartsbehandling.

- Risk för sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD).
- Förlängt QT-intervall.

Viktig information

- Ges ej vid lever-, njur- eller hjärttoxicitet eller tidigare diagnostiserad SOS.
- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen. Dosreduktion kan bli aktuell.
- För att lindra infusionsrelaterade symtom ges premedicinering med metylprednisolon och eventuellt ytterligare läkemedel enligt lokala riktlinjer 30 minuter före infusionsstart.
- Antiemetika ges före administrering. Kortikosteroider ska inte ges, eftersom det används som premedicinering.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
  De flesta infusionsrelaterade reaktioner förekommer under den första infusionen. Vid anafylaktiska reaktioner uppträder reaktionen ofta inom de första minuterna av infusionen, men kan även komma med viss fördröjning.
- Kontroller inför infusionsstart, under pågående infusion och efter avslutad infusion ska utföras enligt lokala riktlinjer.
- Personal ska vara närvarande på rummet under pågående infusion.
- Observationstiden är minst 1 timme efter avslutad infusion. Följ lokala riktlinjer.
- Barnet ska få profylax mot Pneumocystispneumoni med trimetoprim-sulfametoxazol under hela behandlingsperioden med inotuzumabozogamicin. Svampprofylax, i första hand med amfotericin B, rekommenderas vid neutrofila granulocyter < 0,5. Samtliga azoler ska pausas 72 timmar innan till 72 timmar efter sista dos av inotuzumabozogamicin.
- Behandling med inotuzumabozogamicin kan orsaka låga IgG nivåer. Immunglobulinnivåer följs regelbundet. Vid låga IgG-nivåer (< 4 g/L) ska substitution med immunglobulin ges.

13.10 Nivolumab

Nivolumab är en monoklonal PD-1-hämmare (immuncheckpointhämmare), vilket innebär att det blockerar proteinet PD-1 på immunceller (T-celler). Genom att blockera PD-1 kan nivolumab hjälpa T-cellerna att upptäcka och döda cancerceller. Nivolumab är indicerad för behandling av solida tumörer, Hodgkins lymfom och CNS-tumörer.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- **OBS!** Ska administreras via ett 0,2µm inline-filter.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärden.
- Leverpåverkan.
- Infusionsrelaterade symtom: exempelvis feber, frossa, utslag, klåda, värmekänsla, smärta.
- Anafylaktiska reaktioner.
- Andnöd och hosta.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré/förstoppning, buksmärtor.
- Utslag och klåda.
- Huvudvärk, yrsel, perifer neuropati.
- Ledsmärtor och muskelsmärtor.
- Immunmedierade reaktioner i olika organ inklusive endokrina.

Viktig information

- Kontrollera behandlingsprotokollet vilka startkriterierna är för behandlingen.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
  De flesta infusionsrelaterade reaktioner förekommer under den första infusionen. Vid anafylaktiska reaktioner uppträder reaktionen ofta inom de första minuterna av infusionen, men kan även komma med viss fördröjning.
- Risk för inflammatorisk svullnad i tumören med pseudoprogress och symtom av detta.

- När behandling med nivolumab inleds är observationstiden på sjukhuset 2 timmar efter avslutad infusion. När barnet har fått en behandling med maximal infusionshastighet och inte har reagerat på den aktuella eller tidigare infusioner kan observationstiden förkortas till 1 timme efter avslutad infusion.
- Andra PD-1-hämmare, såsom pembrolizumab (Keytruda®), används med liknande indikationer och biverkningsprofil.

Se även följande länk:
Stöddokument Bedömning och hantering av biverkningar vid behandling med checkpointhämmare

13.11 Rituximab

Rituximab är en antikropp som riktar sig mot CD20-antigenet på ytan av B-lymfocyter. När rituximab binder till cellytan utövar den en cytotoxisk effekt som leder till celldöd. Den är indicerad vid vissa typer av B-non-Hodgkins lymfom (B-NHL) i kombination med cytostatikabehandling. Rituximab kan också användas på andra indikationer än cancer.

Administreringssätt

- Ges intravenöst som infusion enligt behandlingsprotokoll.
- Infusionshastigheten trappas upp enligt beskrivning i behandlingsprotokoll (om sådan finns) och annars enligt lokala riktlinjer.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Infusionsrelaterade symtom: exempelvis feber, frossa, utslag, klåda, värmekänsla, smärta.
- Anafylaktiska reaktioner.
- Cytokinfrisättningssyndrom (CRS).
- Illamående.
- Hudutslag.
- Huvudvärk.
- Tumörlyssyndrom (TLS) - vanligast i uppstartsbehandling.

Viktig information

- Som premedicinering ges paracetamol, antihistamin samt kortikosteroid cirka 30–60 minuter innan infusionsstart.
  OBS! Vid behandling med rituximab specifikt för B-NHL protokoll ges inte steroider.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
  De flesta infusionsrelaterade reaktioner förekommer under den första infusionen. Vid anafylaktiska reaktioner uppträder reaktionen ofta inom de första minuterna av infusionen, men kan även komma med viss fördröjning.
- Kontroller inför infusionsstart, under pågående infusion och efter avslutad infusion ska utföras enligt lokala riktlinjer.
- Närvaro av personal/täta observationer krävs under infusionens första timme. Följ lokala riktlinjer.
- Vid **milda** symtom under pågående infusion sänks hastigheten till hälften. Meddela ansvarig läkare!
- Vid **svåra** symtom under pågående infusion stängs infusionen av och startas igen med halva infusionshastigheten efter symtomfrihet. **Tillkalla läkare omgående!**
- Observationstid efter avslutad infusion enligt lokala riktlinjer.
- Behandling med rituximab kan orsaka låga IgG nivåer. Blodprov avseende immunglobuliner följs regelbundet. Vid låga IgG-nivåer (< 4 g/L) ska substitution med immunglobulin ges.
- Behandlingseffekten kontrolleras med provtagning avseende CD19 och CD20.

Vid rituximabinfusion specifikt för B-NHL protokoll

- Rasburikas ges i samband med den första rituximabinfusionen efter individuell bedömning av läkare.
- Vid den första rituximabinfusionen ges hydrering med 3000 ml/m²/dygn. Därefter görs en individuell bedömning. Hydrering påbörjas 2 timmar före infusionsstart och pågår till minst 24 timmar efter avslutad infusion.
- Infusionen ges på minst 4 timmar. Hos barn med B-ALL, mycket höga LD-nivåer och/eller stor tumörbörda bör man överväga att sänka infusionshastigheten.

13.12 Trametinib

Trametinib är en proteinkinashämmare som ges i kombination med dabrafenib vid behandling av CNS-tumörer och andra solida tumörer hos barn med känd BRAF V600-mutation.
Trametinib används ibland vid andra genförändringar som involverar RAS/RAF/MEK/ERK signalvägen.

Administreringssätt

- Ges peroralt som tablett eller oral lösning.
  Tabletten ska sväljas hel och får inte tuggas eller krossas.
  För administrering via sond/gastrostomi rekommenderas oral lösning.
- Ska tas på tom mage, minst 1 timme före eller 2 timmar efter måltid, när så är möjligt. Barn som ammar kan ammas vid behov.
  Ges alltid vid **samma tid** på dygnet och på **samma sätt** i förhållande till mat och dryck vid varje doseringstillfälle.

Biverkningar

- Påverkan på blodvärdena.
- Leverpåverkan.
- Illamående och kräkningar.
- Diarré, förstoppning, buksmärtor.
- Torr hud, akneliknande hudutslag, klåda, paronyki, hand-fotsyndrom (PPE).
- Dimsyn.
- Hypertoni.
- Hjärttoxicitet.
- Interstitiell lungsjukdom och pneumonit (kan uppstå sent).

Viktig information

- Ges vanligtvis i kombination med dabrafenib, men kan i vissa fall ges som monoterapi.
- Noggrann hudbedömning av händer, fötter och naglar ska göras inför behandlingsstart samt regelbundet under pågående behandling. Vid uttalade hud- eller nagelbiverkningar bör remiss till hudmottagning övervägas.

- Regelbunden kontroll av hjärtfunktionen. Övriga prover och kontroller utförs enligt lokala riktlinjer.
- För att hantera biverkningar kan behandlingsuppehåll, dossänkning eller utsättning av behandlingen bli nödvändig. Se FASS.

13.13 CAR-T-behandling

CAR-T-behandling är en avancerad immunterapi där barnets egna T-celler samlas in och genmodifieras utanför kroppen för att känna igen och angripa specifika cancerceller. CAR står för ”chimeric antigen receptor” och CAR-T-celler är genetiskt modifierade autologa T-celler. CAR-T-cellerna är riktade mot CD-19-uttryckande celler som ses vid de flesta B-cellsleukemier och B-cellslymfom.
CAR-T är indicerat för barn med akut lymfatisk B-cellsleukemi (ALL) som är refraktär, recidiverande efter transplantation eller vid andra eller senare recidiv. CAR-T kan antingen ges inför en stamcellstransplantation för att komma i remission eller i stället för en stamcellstransplantation, som en engångsbehandling. Studier pågår även för andra indikationer.
Det läkemedel som är godkänt för barn är tisagenlekleucel (t.ex. Kymriah®) och det framställs av barnets egna vita blodkroppar (T-celler).

CAR-T-behandling genomförs vid Barncancercentrum Göteborg samt vid CAST Stockholm-Huddinge.

Tillvägagångssätt

- Barnets T-celler samlas in med leukaferes på Barncancercentrum eller Aferesmottagningen vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset Göteborg samt vid Karolinska sjukhuset Huddinge.
- Cellerna skickas frysta till en produktionsanläggning där tisagenlekleucel tillverkas genom att T-cellerna omprogrammeras med en transgen som kodar för en chimär antigenreceptor (CAR). Denna modifiering innebär att en ny gen införs i T-cellerna, vilket gör det möjligt att känna igen och angripa cancerceller.
- Läkemedlet/CAR-T-cellerna skickas därefter tillbaka frysta och tinas upp innan de ges till barnet.

Förberedelser

Barnet och vårdnadshavare behöver vara väl informerade om processen och lämna samtycke.

Inför leukaferesen

- Ingen stimulering med G-CSF ges.
- Leukemibehandlingen sätts ut i god tid.
- Barnet får en CDK eller grova PVK:er.
- Förberedelser och provtagning enligt lokala riktlinjer.

”Bridging” terapi

”Bridging” terapi med cytostatika ges oftast i väntan på tillverkningen av CAR-T-cellerna (tisagenlekleucel) som tar minst 3–4 veckor. Målet är att hålla leukemin under kontroll med så låg toxicitet och så liten påverkan på organfunktion som möjligt. Det är inte nödvändigt att uppnå fullständig remission. Valet av ”bridging” terapi görs på individuell basis.

Inför lymfocytdepleterande behandling och CAR-T-cellsinfusion (tisagenlekleucel)

Provtagning

- Provtagning inför start av lymfocytdepleterande behandling och CAR-T-cellsinfusion ska tas enligt lokala riktlinjer.

Undersökningar

- Ultraljud hjärta och EKG.
- Iohexol-clearance.
- EEG.
- Lungröntgen.
- Remissionsbedömning med benmärg samt lumbalpunktion ska utföras senast 1 vecka före start av lymfocytdepleterande behandling. Se avsnitt nedan.
- Tandläkarbedömning (vid särskilda indikationer).
- Spirometri och gasutsköljning (vid särskilda indikationer).
- MRT hjärna (vid särskilda indikationer).

Övrigt

- Barnet ska ha en central infart med minst två lumen eller två separata centrala infarter.
- Graviditetstest på puberterade flickor ska utföras mindre än 7 dagar före start av lymfocytdepleterande behandling.
- Smittester: HIV, Hepatit B och C (max 30 dagar gamla).

- Kontroll av totala lymfocyter, ALC (om < 500 celler/µl övervägs modifierad lymfocytdepleterande behandling).
- Barnet får inte ha någon pågående okontrollerad infektion.
- Barnet får inte ha någon GvHD, all immunsuppression ska vara utsatt.
- Skriftligt samtycke ska inhämtas.
- Tocilizumab (IL-6 receptor antagonist) ska finnas på avdelningen (minst en dos).
- Att bestrålade blodkomponenter är ordinerat (ges 6–12 månader efter CAR-T-behandling).

Lymfocytdepleterande behandling

Inför CAR-T-cellsinfusionen rekommenderas en lymfocytdepleterande behandling med cytostatika. Syftet är att minska tumörbördan och samtidigt uppnå en immunmodulerande effekt genom att reducera antalet lymfocyter, särskilt T-celler. Behandlingen frigör även tillväxtsignaler som underlättar aktivering och proliferation av de tillförda CAR-T-cellerna.

- Vanligtvis ges fludarabin i 4 dagar och cyklofosfamid i 2 dagar.
- Alternativt ges etoposid i 3 dagar och cytarabin i 2 dagar, exempelvis om man vill undvika cyklofosfamid på grund av tidigare hemorragisk cystit.

Kontroller under lymfocytdepleterande behandling

- Kontroller i samband med behandlingen utförs enligt lokala riktlinjer.

Infektionsprofylax

Följande läkemedel sätts in i samband med start av lymfocytdepleterande behandling och ges under 6–12 månader beroende på barnets immunåterhämtning.

- **Trimetoprim-sulfametoxazol**
  - Följ lokala riktlinjer.
  - Se ePed.
  - För mer information se 12.38 Trimetoprim-sulfametoxazol (t.ex. Bactrim®).

- **Aciklovir** alternativt **valaciklovir**
  - Följ lokala riktlinjer.
  - Se ePed.
  - För mer information se 12.1 Aciklovir (t.ex. Zovirax®).

- **Flukonazol**
  - Följ lokala riktlinjer.
  - Se ePed.
  - För mer information se 12.12 Flukonazol (t.ex. Diflucan®).

Övriga läkemedel

- **Levetiracetam (t.ex. Keppra®)**
  - Ges från cellgivning och 30 dagar framåt (eller tills eventuella neurologiska symtom gått i regress).
  - Se ePed.

CAR-T-cellsadministrering (tisagenlekleucelinfusion)

Innan administrering

- Säkerställ att barnet inte har någon pågående infektion. Profylaktisk och terapeutisk behandling av infektioner ska startas innan administrering av tisagenlekleucel.
- Kontrollera att barnet har ett ID-band.
- Premedicinering med paracetamol och antihistamin ges cirka 30–60 minuter innan infusion för att minska risken för eventuella infusionsreaktioner.
- ID-kontroll utförs innan påsen tinas (barnets namn, DIN-nummer och BATCH-nummer).
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
- Kontroller inför infusionsstart ska utföras enligt lokala riktlinjer.
- Kontroll av CRS och ICANS startar på morgonen på dagen för CAR-T-cellsadministrering enligt lokala riktlinjer.

Administrering

- Tisagenlekleucel ska administreras på **max 30 minuter** inklusive tiden för genomsköljning av sprutan/påsen.
- Ges vanligtvis som injektion då det ofta är en liten volym. Vid volymer över 30 ml ges det med fördel som infusion. Infusionspump får **aldrig** användas. Aggregat med ett leukocytreducerande filter får **aldrig** användas.
- Ansvarig sjuksköterska ska vara närvarande på rummet under hela tiden för administrering och läkare tillgänglig på avdelningen.
- Kontroller under pågående infusion ska utföras enligt lokala riktlinjer.

- Akuta symtom som kan uppkomma i samband med administreringen är:
  - Andningsbesvär.
  - Utslag.
  - Frossa.
  - Bröstsmärta.
  - Ont i ryggen.
- Övriga reaktioner som kan förekomma är:
  - Illamående/kräkning.
  - Buksmärta.
  - Feber.
- Barnet kan även uppleva en konstig lukt och smak samt känna en obehagskänsla och influensaliknande symtom i samband med att behandlingen ges. Dessa symtom beror på frysmedlet och försvinner oftast direkt efter att administreringen avslutats. Detta inträffar dock sällan, då dimetylsulfoxid (DMSO)-koncentrationen är låg.

Efter behandlingen

- Noggrann kontroll av kliniskt tillstånd, vitalparametrar och vätskebalans samt regelbunden provtagning enligt lokala riktlinjer.
- Barnet bör vara inneliggande under de första 10 dagarna, då allvarliga biverkningar snabbt kan uppstå.
- De flesta biverkningar inträffar inom fyra veckor efter CAR-T-cellsinfusionen. Under denna period bör barnet befinna sig inom en timmes avstånd från sjukhuset. Individuella variationer förekommer.
- Vid feber måste barnet åter läggas in.

Komplikationer

Behandlingen med CAR-T är förknippad med risker för ett antal specifika biverkningar som kan ha olika allvarlighetsgrad. De vanligaste och potentiellt allvarligaste biverkningarna är cytokinfrisättningssyndrom (Cytokine release syndrome, **CRS**) och CNS-toxicitet (Immune effector cell-associated neurotoxicity syndrome, **ICANS**) samt infektioner.

Cytokine release syndrom, CRS

CRS är en systemisk inflammation som kan uppstå efter en behandling med CAR-T-celler som beror på en kraftig cytokinfrisättning när CAR-T-cellerna angriper leukemicellerna. Det är främst IL-6 som är den viktigaste mediatorn men även andra cytokiner är ofta förhöjda. IL-6 receptorblockad används för att behandla symtomen.

CRS kan ge upphov till ett brett spektrum av symtom, från låggradig feber till livshotande multiorgansvikt om tillståndet inte behandlas i tid. Symtomen startar vanligtvis 1–10 dagar, median 3 dagar och sällan senare än 17 dagar efter CAR-T-cellsinfusionen.

Tecken och symtom CRS

- Hög feber.
- Frossbrytningar.
- Myalgi, atralgi.
- Illamående, kräkningar, anorexi, diarré.
- Hudutslag.
- Uttalad trötthet.
- Svettningar.
- Huvudvärk.
- Hypotoni.
- Förvirring, förändrat medvetande, talrubbningar m.m.
- Dyspné, takypné, hypoxi.

Kan bli livshotande!

Behandling CRS

Tidig diagnos och start av behandling är avgörande för att förhindra livshotande komplikationer.

- Initial behandling är understödjande behandling med febernedsättande läkemedel och tillförsel av adekvata vätskeinfusioner. Infektion ska uteslutas som bakomliggande orsak till feber. Om infektion inte med säkerhet kan uteslutas ska empirisk antibiotikabehandling påbörjas.
- Kortikosteroider bör undvikas, förutom vid akuta livshotande tillstånd eller utebliven klinisk förbättring. Fysiologiska ersättningsdoser är dock tillåtna.
- Tidig kontakt med IVA.
- IL-6 blockad, tocilizumab (t.ex. RoActemra®).

Riskfaktorer CRS

- Hög tumörbörda före infusion (> 50% blaster i benmärgen) och/eller signifikant kliniskt förvärrad tumörbörda efter lymfocytdepleterande behandling med cytostatika har förknippats med svår CRS.
- Infektion: En aktiv infektion kan öka risken för svår CRS. Infektioner kan också uppträda under CRS och kan öka risken för fatala händelser.
- Tidig debut av CRS (< 3 dagar från infusion) kan vara förknippad med svår CRS.

Gradering av CRS

CRS symtomen bedöms och graderas utifrån flera olika skalor för rekommendation om adekvat behandling.

Immune effector cell-associated neurotoxicity syndrome, ICANS

Patogenesen bakom ICANS är inte fullständigt klarlagd och optimal behandling har ännu inte fastställts. Barn med aktiv CNS-leukemi bör inte behandlas med CAR-T-celler förrän CNS-remission har uppnåtts. ICANS uppträder vanligen i samband med eller kort efter cytokinfrisättningssyndrom (CRS), men kan även förekomma utan föregående CRS.

ICANS ger neurologiska symtom. Symtomen kan utvecklas över timmar till dagar och det finns risk för kramper. I sällsynta fall kan ett hjärnödem utvecklas, många gånger med ett fulminant förlopp. Tid till symtomdebut är i snitt 5–6 dagar och duration av symtom vanligen 6 dagar, men maximalt 3 veckor för de flesta symtom.

Tecken och symtom ICANS

- Huvudvärk.
- Encefalopati.
- Delirium (förvirring).
- Tremor.
- Dysgrafi.
- Afasi (expressiv).
- Kramper.

Behandling ICANS

Behandlingen av ICANS är i nuläget symtomatisk. När symtom uppträder är det viktigt att utesluta annan genes till symtomen som infektion, stroke eller blödning.

- Behandla kramper.
- CT/MRT, EEG och eventuellt lumbalpunktion kan bli aktuellt som utredning.
- Behandla hjärnödem.
- Dexametason, metylprednisolon.
- Tocilizumab har ingen effekt om ej samtidigt CRS.

Gradering av ICANS

ICANS bedöms och graderas utifrån flera olika skalor för rekommendation om adekvat behandling.

- För barn > 12 år används ICE-score (immun effector cellassociated encelopahy score) där normal kognitiv funktion definieras som 10 poäng.
- För barn < 12 år kan Cornell Assessment of Pediatric Delirium (CAPD) användas som hjälp.

Utvärdering/uppföljning

- Barnet följs månadsvis under första 6 månaderna samt vid 9 och 12 månader och årsvis därefter.
- Benmärgskontroll med MRD rekommenderas efter 3–4 veckor samt månadsvis fram till 6 månader och därefter vid 9 och 12 månader. Därutöver på klinisk indikation.
- Lumbalpunktion kan övervägas hos barn med CNS-engagemang innan CAR-T-cellsbehandlingen. Vid likvorbedömning bör MRD med flödescytometri användas. Likvorcytologi kan vara svårtolkad då CAR-T-cellerna passerar blodhjärnbarriären och kan orsaka morfologiskt avvikande celler som kan förväxlas med leukemiceller. Intratekal cytostatikabehandling ges inte efter CAR-T då de kan döda CAR-T-cellerna.
- B-cellerna kontrolleras 1 gång/månad under de första 6 månaderna. B-cellsaplasi (avsaknad av B-celler) är ett tecken på bra behandlingssvar.
- Substitution med immunglobulin ges om IgG < 4 g/L. Ges vanligen intravenöst 0,5 g/kg var 4:e vecka, men även subkutan administrering kan övervägas vid långvarigt behov.

- Det är vanligt med fortsatt pancytopeni efter 4 veckor. Blodvärdena brukar sakta återhämta sig under veckor till månader. Behandling med G-CSF bör undvikas under de första 3 veckorna efter CAR-T-cellsinfusion eller tills CRS gått i regress. Därefter kan det övervägas om barnet har långvarig cytopeni med febril neutropeni.
- Barnet behöver inte isoleras strikt varken under sjukhustiden eller i hemmet. Allmäntillståndet i kombination med immunåterhämtning avgör när barnet kan återvända till skolan. Om barnet tidigare har genomgått stamcellstransplantation kan viss isolering krävas. Tid och återhämtning sedan stamcellstransplantationen är avgörande. Individuell bedömning görs.
- Kunskaperna om vaccinationer är idag otillräckliga för att kunna ge specifika rekommendationer efter CAR-T- behandling.
- Då CAR-T-behandling är en förhållandevis ny behandling är långtidseffekterna ännu ej kända. Riktad uppföljning bör ges utifrån övrig behandling och eventuell stamcellstransplantation.

KAPITEL 14

Transfusion

14.1 Allmänt

Grundregel vid transfusion är att ge blod av samma AB0- och Rh(D)-grupp som mottagaren (grupplikt). I vissa fall kan avsteg från denna regel göras enligt nedan:

Erytrocyter/Trombocyter
0 kan ges till 0, A, B, AB
A kan ges till A och AB
B kan ges till B och AB
AB kan ges till AB

Plasma
AB kan ges till AB, A, B, 0
A kan ges till A och 0
B kan ges till B och 0
0 kan ges till 0

Rh(D) negativa blodkomponenter kan även ges till Rh(D) positiva personer. Visuellt erytrocytfri Rh(D)-positiv plasma och trombocyter kan även ges till Rh(D)-negativ mottagare.

Blodkomponenter får som regel ej blandas med infusionsvätskor eller andra läkemedel, eftersom det finns risk för hemolys och koagulation.

Leukocytreducerade blodkomponenter

- Alla blodkomponenter som ges är leukocytreducerade.
- Leukocytreducerade blodkomponenter innebär minskad risk för HLA-immunisering och för transfusionsreaktion hos redan HLA-immuniserad patient. Leukocytreducerade blodkomponenter minskar även risken för överföring av intracellulära virus (CMV, EBV, HTLV-1, HTLV-2).

Bestrålade blodkomponenter

Genom att bestråla blodkomponenter dödas eventuella kvarvarande immunkompetenta celler, som stamceller och lymfocyter, vilka annars kan ge upphov till GvHD-reaktion. Se 23.13 GvHD (Graft versus Host Disease).

Bestrålning av blodkomponenter är resurskrävande och påverkar produktens kvalitet i viss utsträckning. Bestrålning ska därför inte utföras utan tydlig indikation.

- Bestrålade blodkomponenter ges huvudsakligen vid följande indikationer:
  - Till barn som genomgår allogen stamcellstransplantation (SCT) senast från start av konditioneringen fram till 12 månader efter transplantationen.
  - Till barn som genomgår autolog SCT (högdosbehandling) senast från start av högdosbehandlingen. På de flesta barncancercentra ges bestrålade blodkomponenter fram till 6 månader efter den sista stamcellsåtergivningen (om flera har givits).
  - Under veckan före stamcellsaferes (stamcellsinsamling).
  - Efter CAR-T-behandling under 6–12 månader.
  - Till barn med grava T-cellsdefekter, antingen medfödda (exempelvis SCID) eller iatrogena (till följd av behandlingar med mycket kraftig T-cellshämning).
  - Hos enskilda barn kan även andra indikationer vara aktuella.

14.2 Beställning av blodkomponent

- Vid beställning av erytrocytkoncentrat behövs både blodgruppering och BAS-test.
- Vid beställning av trombocytkoncentrat och/eller plasma behövs endast giltig blodgruppering.
- Se patientinformation i Transfusionsmedicins datasystem för information om det enskilda barnet.

Blodgruppering

- Blodgruppering är giltig livet ut, men ändras ibland vid allogen SCT. Efter SCT behöver nya blodgrupperingar tas.
- Hos spädbarn måste en ny blodgruppering tas vid 6-månaders ålder.

BAS-test (blodgruppskontroll och antikroppsscreening)

- BAS-test är giltig i 5 dygn, längre hos spädbarn (upp till 4 månaders ålder).

MG-test (test mellan Mottagare och Givare)

- MG-test används vid förekomst av erytrocytantikroppar eller andra blodgruppsserologiska avvikelser.
- Efter allogen SCT med blodgruppsinkompatibilitet kan MG-test vara aktuellt enligt transfusionsmedicinska riktlinjer.
- Är giltig i 4 dygn.

Rör och remiss

- Enligt lokala anvisningar.

14.3 Leverans och mottagning av blodkomponenter

- Blodkomponenter tillhandahålls från Transfusionsmedicin enligt lokala rutiner.

14.4 Inför transfusion

- Inför transfusion ska ansvarig sjuksköterska kontrollera att:
  - Uppgifterna om barnet på blodenhetens transfusionsdokument överensstämmer med barnets styrkta identitetsuppgifter.
  - Transfusionsdokumentets uppgifter om tappningsnummer överensstämmer med blodenhetens ISBT-etikettnummer.
  - Blodenhetens uppgifter om blodkomponenten och dess särskilda egenskaper överensstämmer med ordinationen.
  - Barnets blodgrupp som framgår av transfusionsdokumentet är förenlig med blodkomponentens blodgrupp.
  - Hållbarheten inte har överskridits och att påsen är hel samt visuell kontroll, exempelvis hemolys, koagel, missfärgning, grumlighet eller andra synliga avvikelser.
- Använd aseptisk teknik vid hantering av blodkomponenter.

14.5 Dokumentation och återrapportering till Transfusionsmedicin

- Dokumentation och återrapportering till Transfusionsmedicin ska göras i samband med varje transfunderad blodkomponent enligt lokala riktlinjer. Återrapportering bör ske i nära anslutning till transfusionen.
  OBS! Även om bara några droppar transfunderats ska återrapportering göras.

14.6 Erytrocytkoncentrat

- Kontrollera att blodgruppering och BAS-test finns.
- Erytrocytkoncentrat förvaras i kylskåp på Transfusionsmedicin eller i särskild blodkyl.
- Eventuellt kan blodet ligga i rumstemperatur (cirka 15 minuter) innan det transfunderas för att minska obehag hos barnet.
- Aggregat med filter, avsedda för transfusion av blodkomponenter, används och ska bytas efter varje transfunderad enhet.
- Ges via infusionspump.
- Ges under 2 timmar eller enligt läkarordination.
- Ska vara förbrukad inom 4 timmar efter att påsen lämnat Transfusions-medicin.

Dos

- Ordineras av läkare.
- Vanligtvis ges 10–15 ml/kg (avrundat till hela enheter).

Transfusionsgräns

- Vanligtvis Hb < 70 (-80).
- Kan variera beroende på kliniskt tillstånd, diagnos eller behandling, exempelvis svåra infektioner, hypoxi, sicklecellsjukdom, thalassemi, autolog SCT (högdosbehandling) eller allogen SCT.
- Vid strålbehandling är gränsen Hb < 100 (både vid foton- och protonstrålning).

Biologiskt förprov

- Biologiskt förprov är en säkerhetsåtgärd som utförs i direkt anslutning till transfusionsstart för att tidigt upptäcka en akut transfusionsreaktion.
- Utförs i vissa fall, exempelvis vid serologiska problem rapporterade av Transfusionsmedicin i samband med utprovning av blodet, tidigare transfusionsreaktion eller efter läkarbedömning.

Utförande

- En liten mängd blod (cirka 20–25 ml) ges initialt med snabb hastighet.
- Transfusionen ska därefter fortsätta med lägsta möjliga hastighet och barnet observeras noggrant under cirka 20 minuter.
- Vid tecken på reaktion, exempelvis ökad puls eller andningsfrekvens, frossa/frysningar, smärtor (oftast i bröst, buk eller rygg), eller allmänpåverkan, ska transfusionen **omedelbart** avbrytas.
- Om ingen reaktion uppstår kan transfusionen fortsätta med ordinerad hastighet.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.

Efter transfusion

- Förvaring/kassering av blodpåsen efter avslutad transfusion genomförs enligt lokala riktlinjer.
- Återrapportera till Transfusionsmedicin enligt lokala riktlinjer.
- Barnet behöver inte stanna på avdelningen efter avslutad transfusion.

14.7 Trombocytkoncentrat

- Kontrollera att blodgruppering finns.
- Trombocyter ska vaggas under transporten och ges i direkt anslutning till att de hämtas.
- Aggregat med filter, avsedda för transfusion av blodkomponenter, används och ska bytas efter varje transfunderad enhet.
- Ges ”hängande fritt” eller med pump godkänd för trombocyttransfusion.
- Ges under cirka 20–30 minuter.
- Vanligtvis levereras hela eller halva enheter. Vid behov av exakt volym ska detta anges på beställningen. Endast i undantagsfall får överskottsmängd tappas ut om för stor volym har levererats till avdelningen på grund av risk för kontamination.

Dos

- Ordineras av läkare.
- Vanligtvis ges 10–15 ml/kg.
- Dosen avrundas om möjligt till hela eller halva enheter. Dosen kan också efter överenskommelse med Transfusionsmedicin på respektive sjukhus beställas i ml. Transfusionsmedicin anpassar då påsstorleken utefter de antal ml som beställts.

Transfusionsgräns

- Vanligtvis TPK < 10–20.
- Vid vissa tillstånd eller i särskilda kliniska situationer, exempelvis vid svåra infektioner, blödningssymtom, autolog SCT (högdosbehandling) eller allogen SCT, kan en högre gräns vara lämplig.
- Vid vissa planerade ingrepp rekommenderas en högre transfusionsgräns, exempelvis TPK > 40 vid lumbalpunktion. Benmärgsundersökning kan vanligen genomföras oavsett TPK-värde.

Efter transfusion

- Förvaring/kassering av trombocytpåsen efter avslutad transfusion genomförs enligt lokala riktlinjer.
- Återrapportera till Transfusionsmedicin enligt lokala riktlinjer.
- Barnet behöver inte stanna på avdelningen efter avslutad transfusion.

14.8 Plasma

- Kan vara indicerat vid koagulationsrubbning.
- Kontrollera att blodgruppering finns.
- Plasma tinas på Transfusionsmedicin i direkt anslutning till leverans till avdelningen.
- Aggregat med filter, avsedda för transfusion av blodkomponenter, används och ska bytas efter varje transfunderad enhet.
- Ges via infusionspump.
- Ges under 2 timmar. Kan ges snabbare vid akut situation.
- Ska vara förbrukad inom 4 timmar efter att påsen lämnat Transfusions-medicin.

Dos

- Ordineras av läkare.
- Vanligtvis ges 10–15 ml/kg.

Efter transfusion

- Förvaring/kassering av plasmapåsen efter avslutad transfusion genomförs enligt lokala riktlinjer.
- Återrapportera till Transfusionsmedicin enligt lokala riktlinjer.
- Barnet behöver inte stanna på avdelningen efter avslutad transfusion.

14.9 Transfusionsreaktion

En transfusionsreaktion är varje oväntad reaktion hos ett barn under eller efter avslutad transfusion av blodkomponenter.

Symtom

- Klåda, nässelutslag.
- Frossa, feber.
- Ångest, oro, lufthunger.
- Ansiktsrodnad.
- Takykardi.
- Blodtrycksfall.
- Anafylaktisk reaktion.
- Smärtor i bröst eller ländrygg.
- Brännande känsla i infusionsområdet.
- Illamående och kräkningar.

Åtgärder vid reaktion

- Avbryt omedelbart transfusionen.
- Kontrollera barnets allmäntillstånd, andning och cirkulation.
- Meddela ansvarig läkare.
- Vid anafylaktisk reaktion ges läkemedel enligt läkarordination.
- Kontrollera barnets identitet, blodgrupperingssvar, transfusionsdokument och blodenhet.
- Kontakta Transfusionsmedicin för fortsatta åtgärder avseende provtagning och rapportering av transfusionskomplikation.
- Dokumentera barnets reaktion i journalen.

KAPITEL 15

Centrala infarter

- Alla barn med nydiagnostiserad onkologisk sjukdom som ska behandlas med cytostatika, andra antitumorala läkemedel och/eller strålning får en central venös infart.
- Det finns olika typer av centrala infarter. De två vanligaste hos barn är subkutan venport (SVP) och central venkateter (CVK).
  En perifert insatt central venkateter (PICC-line) används i enstaka fall hos barn men är mer vanligt hos vuxna.
- Vid diagnostillfället ges information till barnet och vårdnadshavare. Använd gärna bildstöd.
- Valet av central infart är beroende på diagnos, vilken behandling som ska ges och andra faktorer som exempelvis stickrädsla. I vissa fall har barnet och vårdnadshavare möjlighet att vara delaktiga i detta beslut.

Vid all hantering av centrala infarter – tänk på att:

- Desinfektera händerna innan du blandar injektioner och infusioner.
- Förbered noga det material du behöver. Använd alltid sterila sprutor, kanyler/spikes och trevägskranar.
- Arbeta mot ett rent underlag (inte direkt mot barnet/sängkläderna).
- Desinfektera händerna innan handhavandet. Handskar och plastförkläde ska användas vid risk för kontamination.
- Desinfektera injektionsmembran/trevägskran före användning med klorhexidinsprit 5 mg/ml (0,5 %) på höggradigt ren kompress och gnugga mekaniskt i 20 sekunder. Låt lufttorka i 20 sekunder.
- Använd injektionsmembran och slangklämma/trevägskran vid injektion för att behålla ett slutet system.
- Sätt alltid på en ny steril injektionsmembran om injektionsmembranet tagits bort från katetern.
- Tejpar som används ska hanteras rent.

15.1 Subkutan venport (SVP)

En SVP består av en liten dosa i plast eller titan som placeras under huden. Dosan har ett tjockt, självslutande silikonmembran. Genom membranet kan särskilt utformade nålar avsedda för SVP stickas upprepade gånger utan att läckage uppstår. Till dosan är en kateter ansluten som läggs in i en stor ven på halsen (v. jugularis) eller nedanför nyckelbenet (v. subclavia). Kateterspetsen ligger i en central ven, vanligtvis i vena cava superior nära övergången till höger förmak eller i höger förmak.

Figur 7. Subkutan venport (SVP) och portnål



Foto: Pernilla Lundgren, Södra Älvsborgs sjukhus

Inläggning av SVP

- SVP läggs in under narkos på operationsavdelningen.
- Venportens storlek beror på barnets förutsättningar och bestäms av operatören vid inläggningen.
- Kateterläget verifieras med röntgen eller röntgengenomlysning före användning.

Förberedelse inför inläggning av SVP

- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus kontaktas Barncancercentrum som ordnar med tid för inläggning.
- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om SVP. Använd bildstöd och visa hur venporten ser ut.
  Visa eller tipsa om digitala instruktionsfilmer, exempelvis Blodprovstagning i en subcutan venport (SVP).

- Provtagning enligt läkarordination: vanligtvis blodstatus, blodgruppering, BAS-test samt koagulationsprover.
- Helkroppsdesinfektion (dubbeldusch) med klorhexidin kutan lösning 40 mg/ml (t.ex. Descutan®/Hibiwash®) genomförs 2–3 gånger enligt lokala riktlinjer. Barnet ska tvåla in hela kroppen, skölja av och sen tvåla in en gång till vid varje dusch. Uppmana att försöka undvika att få in tvål i ögon och öron.
- Eventuell antibiotikaprofylax ordineras enligt lokala riktlinjer.

Postoperativa observationer efter inläggning av SVP

- Postoperativ observation efter inläggning av SVP sker till nästa dag.

Efter inläggning av SVP ska följande observeras:

- Blödning.
- Svullnad.
- Rodnad.
- Smärta.
- Andningspåverkan (risk för pneumothorax).
- Nålens läge samt dess fixering.
- Kontroll av att operationsområdet är torrt och rent.

Dokumentation av inläggning och skötsel av SVP

- I patientjournalen dokumenteras fakta om inläggning och skötsel av SVP enligt lokala rutiner.

Insättning av portnål

- Kontrollera i journalen vilken nålstorlek barnet har. Gör också en egen bedömning av att nålstorleken verkar rimlig.
- Stickskyddande nålar ska användas i första hand.
- Har barnet en dubbelport ska lokala rutiner följas.
- Barnet ska ha bedövningsplåster/salva över portområdet minst 1 timme, helst 2 timmar före nålsättning. För barn < 1 år appliceras bedövningen cirka 1 timme före nålsättning. (Används snabbverkande salva krävs kortare applikationstid).

- Vid akut nålsättning i SVP kan kyla eller snabbverkande bedövningsplåster/salva användas.
- Buzzy Bee® kan även användas för snabb smärtlindring i samband med nålsättning.
- Som huvudregel får portnålen sitta i **max 7 dygn**.
  Vid pågående intravenös cytostatikakur kan portnålen sitta i upp till 10 dygn.

Förberedelse av material

- Sterilt omläggningsset.
- Sterilt genomskinligt förband.
- Eventuellt tejp eller annan fixering till slangen.
- Klorhexidinsprit 5 mg/ml (0,5 %)/Chloraprep®.
- Portnål.
- Eventuellt trevägskran.
- 10 ml sprutor med natriumklorid.
- Injektionsmembran.

Anslut injektionsmembran (eventuellt till trevägskranen om detta används), som sedan kopplas till portnålen. **OBS!** Var noga med att inte komma åt nålspetsen, kranfattningar eller injektionsmembran.
Fyll hela systemet med natriumklorid.

Nålsättning

Nålsättning utförs med **aseptisk metod**.

- Förbered materialet (se ovan).
- Desinfektera händerna.
- Öppna omläggningssetet och duka upp övrigt material på ett desinfekterat rullbord eller annan yta.
- Genomfukta tvätt-torken/de sterila kompresserna ordentligt med klorhexidinsprit 5 mg/ml (0,5 %).
- Desinfektera händerna, ta på plastförkläde och handskar.
- Avlägsna bedövningsplåster/salva. Ta av de smutsiga handskarna.
- Desinfektera händerna på nytt. Ta på nya handskar.
- Desinfektera venportsområdet och med god marginal det hudområde som kommer att hamna under förbandet. Rengör mekaniskt genom att gnida in klorhexidinspriten ordentligt med steril kompress/tvätt-tork under cirka 30 sekunder. Låt huden lufttorka.

- Ta ett fast grepp om dosan genom att sätta pekfingret och tummen på var sin sida om den. Ibland krävs att man har ett tre-finger-grepp. Var noga med att inte vidröra insticksstället, det vill säga huden direkt över porten.
- Stick nålen vinkelrätt genom huden och membranet tills kanylen når portkammarens botten = metallkänsla. **OBS!** Stick inte med för hård kraft, det finns då risk för att nålen böjs.
- Spola igenom systemet och kontrollera backflöde samt att inget motstånd finns vid injektion.
- Fixera nålen med ett sterilt genomskinligt förband. Var noga med att huden är helt torr innan förbandet sätts på.
- Fäst slangen på huden med tejp eller annan lämplig fixering vid behov.
- Dokumentera i journal.

Märkning av portnålen

- Portnålen ska märkas med en ”Märketikett för subkutan venport”. Skriv datum på etiketten när nålen satts.

Borttagning av portnål

- Spola igenom systemet med anpassad mängd natriumklorid och stäng klämman.
- Sticksäkra portnålar tas bort genom att hålla emot plattan stadigt mot huden samtidigt som nålen dras rakt upp genom plattan tills säkerhetsmekanismen aktiveras.
- Portnål utan stickskydd tas bort genom att hålla emot venportsdosan samtidigt som nålen dras ut.
- Sätt på ett plåster över insticksstället.

Avveckling av SVP

- En SVP tas bort under narkos. Kan göras på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.
- Operationsanmälan görs enligt rutin.
- Barnet kommer fastande samma dag och ska innan ingreppet genomföra preoperativ dusch enligt lokala riktlinjer.
- Kateterspetsen ska skickas för odling vid misstanke om infektion. Rådfråga ansvarig läkare vid osäkerhet.
- I de allra flesta fall sutureras ärret med resorberbara suturer. Dubbelkolla med journalanteckning/operatör.

- Barnet kan gå hem samma dag.
- Förbandet ska sitta orört i cirka 1 vecka och byts endast om det blivit mättat av blod, fuktigt eller har lossnat.
- För att få ett finare ärr rekommenderas att använda suturtejp/kirurgtejp (t.ex. Omnistrip®, Micropore®) under lång tid, gärna upp till 6 månader. För att undvika missfärgning bör ärret aldrig utsättas för direkt solljus.

15.2 Central venkateter (CVK)

Central venkateter är en kärlkateter vars spets ligger i en central ven, vanligtvis i vena cava superior nära övergången till höger förmak eller i höger förmak. Katetern läggs in i en stor ven på halsen (v jugularis) eller nedanför nyckelbenet (v subclavia).

Definitioner

Stick-CVK

- Kallas även korttids- eller temporär CVK.
- Går direkt från hudsticket in i venen.
- Används när behandlingstiden är tidsbegränsad.
- Har 1, 2, 3 eller fler lumen.
- Är vanligen tillverkad av polyuretan.
- Ska fixeras extra noggrant vid instickstället med suturer och förband.

Tunnelerad CVK

- Kallas även långtids-CVK eller kuffad CVK.
- Tunnelerad innebär att katetern förs under huden genom en subkutan tunnel från instickssstället i venen till ett separat utgångshål på bröstkorgen.
- På katetern, nära hudingången, finns en dacronkuff som växer fast i vävnaden. Hos barn under pågående onkologisk behandling tar det vanligtvis 6–8 veckor för kuffen att växa fast.
- När kuffen har vuxit fast minskar risken för att katetern glider ut. Kuffen bildar också en barriär som försvårar för bakterier att vandra längs katetern och minskar därmed infektionsrisken.
- Används när behandlingstiden är > 2–3 veckor.
- Har oftast 1 eller 2 lumen.
- Är vanligen tillverkad av silikon.
- Katetern måste tas bort under narkos eftersom den har vuxit fast.

Figur 8. Enkellumen och dubbellumen tunnelerad CVK

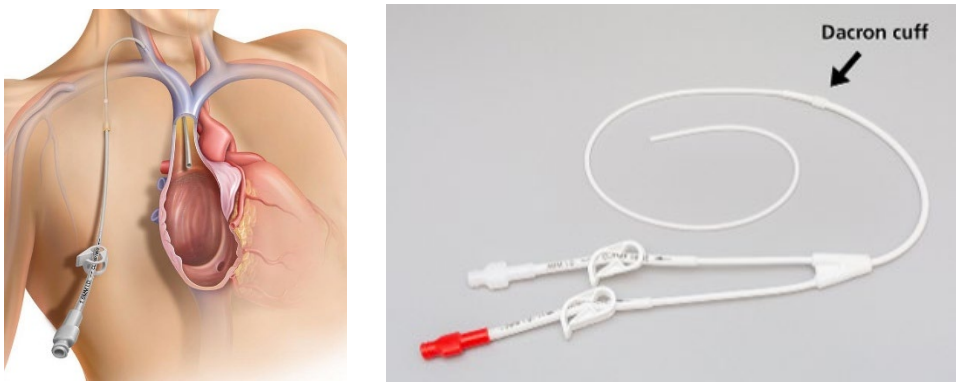


Illustration: Mike Austin Illustrations, Becton Dickinson. Foto: Pernilla Lundgren, Södra Älvsborgs sjukhus

Central dialyskateter (CDK)

- Används hos barn i samband med stamcellsaferes (insamling av stamceller) inför en eventuell autolog SCT (högdosbehandling) samt vid fotoferes. Efter avslutad stamcellsaferes kan CDK i vissa fall användas som CVK och hanteras enligt lokala riktlinjer.

Inläggning av CVK

- CVK läggs in under narkos på operationsavdelningen.
- Kateterläget verifieras med röntgen eller röntgengenomlysning före användning.

Förberedelse inför inläggning av CVK

- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus kontaktas Barncancercentrum som ordnar med tid för inläggning.
- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om CVK. Använd bildstöd och visa hur CVK ser ut.
  Visa eller tipsa om digitala instruktionsfilmer, exempelvis Omläggning av en central venkateter (CVK).
- Provtagning enligt läkarordination: vanligtvis blodstatus, blodgruppering, BAS-test samt koagulationsprover.
- Helkroppsdesinfektion (dubbeldusch) med klorhexidin kutan lösning 40 mg/ml (t.ex. Descutan®/Hibiwash®) genomförs 2–3 gånger enligt lokala riktlinjer. Barnet ska tvåla in hela kroppen, skölja av och sen tvåla in en gång till vid varje dusch. Uppmana att försöka undvika att få in tvål i ögon och öron.

- Eventuell antibiotikaprofylax ordineras enligt lokala riktlinjer.

Postoperativa observationer efter inläggning av CVK

- Postoperativ observation efter inläggning av CVK sker till nästa dag.

Efter inläggning av CVK ska följande observeras:

- Blödning.
- Svullnad.
- Rodnad.
- Smärta.
- Andningspåverkan (risk för pneumothorax).
- Kateterns fixering.

Dokumentation av inläggning och skötsel av CVK

- I patientjournalen dokumenteras fakta om inläggning och skötsel av CVK enligt lokala rutiner.

Märkning av CVK

- CVK ska märkas med en ”Märketikett för CVK” på varje lumen.

Omläggning av CVK

En CVK innebär en ökad risk för infektion. Infektion är oftast orsakad av barnets egna hudbakterier det är därför viktigt att sköta CVK noggrant och följa lokala rutiner för att minimera risken för infektioner.

- Förbandet ska helst **inte** bytas första veckan efter CVK-inläggningen. Det byts då endast om det blivit mättat av blod, fuktigt eller har lossnat.
- CVK läggs därefter om var 7:e dag eller oftare vid behov.
- Om förbandet lossnat, är fuktigt eller förorenat bör omläggning ske omedelbart.
- En tunnelerad CVK behöver bara läggas om tills den är fastläkt och suturerna tagits bort. Därefter är det inte nödvändigt att ha ett förband över instickstället. Det är dock viktigt att alltid fixera katetern ordentligt.
- Instickstället observeras dagligen.

Förberedelse av material

- Sterilt omläggningsset.
- Sterilt genomskinligt förband.
- Tejp eller annan fixering till slangen.
- Klorhexidinsprit 5 mg/ml (0,5 %)/Chloraprep®.
- Eventuellt plåsterborttagningsmedel.
- Eventuellt tunn DuoDERM®/Hydrocoll®.

Rutin vid omläggning

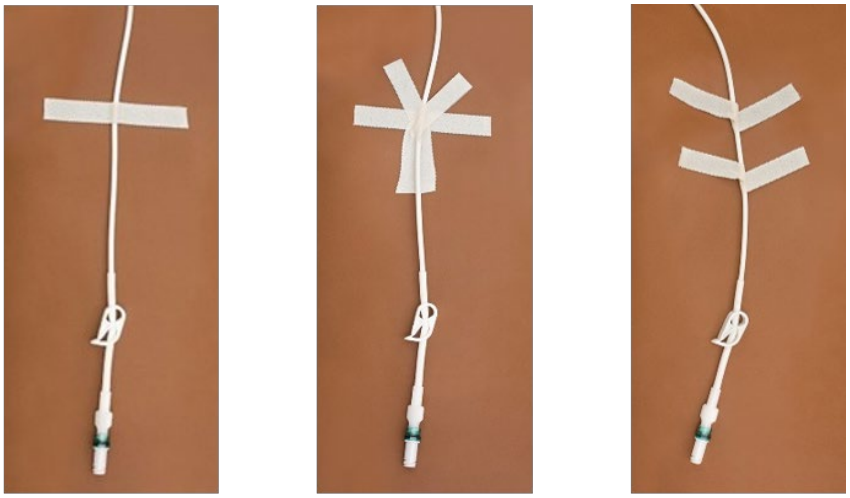
Omläggning utförs med **aseptisk metod**.

- Förbered materialet (se ovan).
- Desinfektera händerna.
- Öppna omläggningssetet och duka upp övrigt material på ett desinfekterat rullbord eller annan yta.
- Genomfukta tvätt-torken/de sterila kompresserna ordentligt med klorhexidinsprit 5 mg/ml (0,5 %).
- Desinfektera händerna, ta på plastförkläde och handskar.
- Avlägsna det gamla förbandet, ta av de smutsiga handskarna.
- Desinfektera händerna på nytt. Ta på nya handskar.
- Tvätta vid behov bort koagulerat blod med steril bomullspinne fuktad med natriumklorid alternativt klorhexidin kutan lösning 40 mg/ml (t.ex. Hibiwash®). Lufttorka eller torka torrt med steril kompress.
- Desinfektera instickstället, hela katetern och med god marginal det hudområde som kommer att hamna under förbandet. Rengör mekaniskt genom att gnida in klorhexidinspriten ordentligt med steril kompress/tvätt-tork under cirka 30 sekunder. Låt huden lufttorka.
- Sätt på ett nytt sterilt genomskinligt förband. Var noga med att huden är helt torr innan förbandet sätts på.
- Fäst katetern på huden med tejp eller annan fixering.
- Dokumentera i journal.

Fixering CVK

- CVK-katetern ska fixeras med tejp eller annan fixering enligt lokala rutiner för att förhindra att den åker ut vid drag i katetern.
  OBS! Vid tunnelerad CVK är det är viktigt att fixera katetern ordentligt även efter att suturerna tagits bort.
- En kateterklämma runt katetern som fästs i kläder kan också användas för att säkra katetern (vid tunnelerad CVK).

Figur 9. Exempel på fixation av tunnelerad CVK



Fixation med enkeltejp + Fixation med ”byxa” Fixation med ”V”

Foto: Pernilla Lundgren, Södra Älvsborgs sjukhus

Figur 10. Exempel på fixation av stick-CVK



Suturer stick-CVK



Fixation med ”m”



Fixation med ”byxa”

Foto: Malin Karlsson Leidzén, Kirurgiavdelning barn, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Suturer CVK

Suturer tunnelerad CVK

- Suturerna vid instickstället på halsen är resorberbara.
- Hållsuturen vid utgångshålet ska tas bort när kuffen växt fast efter 6–8 veckor. Vid rodnad kan de behöva tas bort tidigare.
- I enstaka fall används resorberbara stygn även vid utgångshålet.

Suturer stick-CVK

- **OBS!** Inga suturer på stick-CVK får tas bort. Suturerna gör så att CVK inte dras ur sitt läge och måste sitta kvar till dess att CVK ska avlägsnas.

Övrigt

- Hudbarriärskydd kan användas som hudskydd under förbandet om huden är känslig.
- Klämman på CVK ska alltid vara stängd. Det är viktigt att klämman alltid sitter på den ”tjocka delen” av katetern.
- CVK kan lindas in i ren kompress och självhäftande linda eller placeras i en ”snöboll” (kompress med resår) för att motverka tryck mot huden.
- CVK kan skyddas genom att förvara den i en brynja/topp/påse på överkroppen.

Dusch/bad med tunnelerad CVK

- Dusch kan göras utan förband när kuffen vuxit fast. Ingen extra tvätt med klorhexidin behövs efteråt.
- Barnet kan bada (i badkar, pool, sjö, hav) med CVK, men då måste hela slangen, injektionsmembran och instickstället skyddas med ett vattenavstötande förband.
- Efter bad ska CVK läggas om och hela katetern spritas med klorhexidinsprit.

OBS! Särskilda riktlinjer gäller för barn som genomgått autolog SCT (högdosbehandling) och allogen SCT.
Se Kapitel 22 Autolog stamcellstransplantation respektive Kapitel 23 Allogen stamcellstransplantation.

Avveckling av CVK

Stick-CVK

- En stick-CVK kan dras på avdelningen efter borttagning av hudfixering. Barnet ska ligga ner. Instickstället ska komprimeras i cirka 5 minuter för att undvika blödning. Barnet ska stanna kvar på avdelningen cirka 1 timme för observation på grund av risk för blödning.

Tunnelerad CVK

- En tunnelerad CVK med kuff måste tas bort under narkos. Kan göras på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.
- Operationsanmälan görs enligt rutin.
- Barnet kommer fastande samma dag och ska innan ingreppet genomföra preoperativ dusch enligt lokala riktlinjer.
- Kateterspetsen ska skickas för odling vid misstanke om infektion. Rådfråga ansvarig läkare vid osäkerhet. Huden runt instickstället tvättas med klorhexidinsprit 5 mg/ml (0,5 %) som får lufttorka innan katetern dras ut.
- I de allra flesta fall sutureras ärret med resorberbara suturer. Dubbelkolla med journalanteckning/operatör.
- Barnet kan gå hem samma dag.
- Förbandet ska sitta orört i cirka 1 vecka och byts endast om det blivit mättat av blod, fuktigt eller har lossnat.
- För att få ett finare ärr rekommenderas att använda suturtejp/kirurgtejp (t.ex. Omnistrip®, Micropore®) under lång tid, gärna upp till 6 månader. För att undvika missfärgning bör ärret aldrig utsättas för direkt solljus.

15.3 Provtagning via SVP/CVK

Principer för provtagning

Upprepade blodprovstagningar via SVP eller CVK ökar risken för koagelbildning, vilket kan leda till stopp i porten eller katetern. Risken för kateterrelaterad infektion ökar också vid frekvent provtagning. Av dessa skäl bör provtagning begränsas och samordnas i möjligaste mån för att minimera komplikationer och bibehålla infartens funktion.

Material vid provtagning

- Klorhexidinindränkta kompresser (klorhexidinsprit 5 mg/ml (0,5 %) på höggradigt ren kompress).
- 10 ml luerlocksprutor med natriumklorid (2–3 stycken).
- Vacutainerhållare med adapter alternativt 5 ml luerlocksprutor.
- Provtagningsrör.
- Injektionsmembran.
- Eventuellt förfylld trevägskran med injektionsmembran om detta används vid provtagning.

Teknik vid provtagning

- Förbered materialet (se ovan).
- Desinfektera händer och ta på plastförkläde och handskar.
- Desinfektera injektionsmembran/trevägskran med klorhexidinindränkt kompress. Gnugga mekaniskt i 20 sekunder. Låt lufttorka i 20 sekunder.
- Gör alltid en funktionskontroll av infarten med natriumklorid i en 10 ml spruta.
- Koppla vaccutainerhållaren med adapter på injektionsmembranet och ta ett slaskrör (minst 3–5 ml) som kasseras, alternativt aspirera slask med en luerlockspruta. Slaskvolymen bör vara cirka 2 gånger katetervolymen.
- Ta därefter det antal provtagningsrör som behövs för de ordinerade analyserna (enligt gällande rörordning).
  Används luerlockspruta aspireras önskad volym för provet. Räkna ut i förväg hur mycket blod som behövs om det är flera prover som ska tas.

- Spola igenom systemet med natriumklorid, 10–20 ml. Hos barn < 10 kg, 5–10 ml. Generellt är spolningsmängden 1 ml/kg, men aldrig mindre än 5 ml och sällan mer än 20 ml.
  Vid spolning kan ”spol-stopp-spolteknik” användas, vilket innebär spolning i portioner om 1–2 ml. Den mekaniska rengöringen är viktigt för att förebygga ocklusion. De sista millilitrarna spolas in försiktigt för att undvika att blod backar tillbaka in i systemet.
  Slangklämman/kranen ska stängas innan natriumkloridsprutan kopplas bort för att förhindra återflöde av blod i katetern.
- Om synligt blod fortfarande finns kvar efter spolning ska trevägskranen/injektionsmembran bytas.

Observera!

- Blod kvar i katetern innebär risk för koagelbildning och bakterietillväxt.
- Vid provtagning på små barn (< 10 kg) ska kapillärrör användas i den mån det går. Blod aspireras då med spruta. Aspirera först 3 ml slask som kasseras och aspirera därefter önskad volym blod för provet.
  OBS! Slask får endast ges tillbaka till barnet (via slutet system) efter läkarordination.

15.4 Injektion, infusion och transfusion via SVP/CVK

Injektion

- Barnet kan sitta eller ligga vid injektionen.
- Var försiktig vid spolning – forcera inte.
- Vid spolning av central infart används 10 ml sprutor. Sprutor < 10 ml bör inte användas.
  OBS! Ju mindre spruta som används, desto större är risken att orsaka för högt tryck i katetersystemet.
- För administrering av läkemedel i små volymer kan sprutor < 10 ml användas om en adekvat funktionskontroll genomförts. Injektionen får aldrig ges mot motstånd.
- Följ lokala rutiner avseende användning av injektionsmembran/trevägskran vid injektion.

Infusion

- Aggregat byts som regel en gång/dygn. Undantag kan förekomma enligt lokala riktlinjer.
- Spola aldrig katetern där det pågår infusion av potenta läkemedel utan att först kontakta läkare.
- Följ lokala rutiner avseende användning av injektionsmembran/trevägskran vid infusion.

Transfusion

- Aggregat med filter, avsedda för transfusion av blodkomponenter, används och ska bytas efter varje transfunderad enhet.
- Blodkomponenter ska administreras separat i egen lumen.
- Följ lokala rutiner avseende användning av injektionsmembran/trevägskran vid transfusion.

Administrering

- Backflöde ska kontrolleras före varje användning.
- Desinfektera injektionsmembran med klorhexidinindränkt kompress. Gnugga mekaniskt i 20 sekunder. Låt lufttorka i 20 sekunder.
- Efter avslutad administrering spolas katetern med natriumklorid, 10–20 ml. Hos barn < 10 kg, 5–10 ml. Generellt är spolningsmängden 1 ml/kg, men aldrig mindre än 5 ml och sällan mer än 20 ml.
  Vid spolning kan ”spol-stopp-spolteknik” användas, vilket innebär spolning i portioner om 1–2 ml. Den mekaniska rengöringen är viktigt för att förebygga ocklusion. De sista millilitrarna spolas in försiktigt för att undvika att blod backar tillbaka in i systemet.
  Slangklämman/kranen ska stängas innan natriumkloridsprutan kopplas bort för att förhindra återflöde av blod i katetern.

Trevägskran

Används utifrån lokala rutiner. Nedan information gäller endast vid användning av trevägskran.

- Ska **alltid** användas med ett injektionsmembran på varje kranfattning vid regelbunden injektion, vid injektion av cytostatika samt vid infusion och transfusion.
- På stick-CVK ska det **alltid** sitta en trevägskran med injektionsmembran. Slangklämmorna är inte täta, det kan leda till att blod backar tillbaka in i katetern och orsakar ocklusion.
- Trevägskran byts en gång/dygn och i möjligaste mån efter provtagning. Den ska dessutom **alltid** bytas om det finns synligt blod kvar i systemet efter spolning.

Injektionsmembran

- Vid användning av trevägskran ska injektionsmembran **alltid** sitta på kranfattningen.
- Används för att man ska kunna ge injektioner och infusioner utan att öppna infusionsvägen till luft samt för att reducera infektionsrisken.
- Före användning ska membranet rengöras med klorhexidinindränkt kompress som gnuggas mot membranet i 20 sekunder. Membranet ska sedan lufttorka i 20 sekunder.
- Byts enligt lokala riktlinjer.

15.5 Dagliga observationer av central infart

- Insticksställe: Rodnad? Andra tecken på infektion? Läckage?
- Fixering av förband.
- Omläggningsbehov?
- När byte av portnål?

15.6 Risker och komplikationer

Alla komplikationer medför allvarliga risker för barnet. Vid komplikationer ska ansvarig läkare **alltid** kontaktas.

Infektion

En central infart innebär en ökad risk för infektion. Infektion är oftast orsakad av barnets egna hudbakterier. Feber kan orsakas av bakterier som har koloniserat katetern och därifrån spridit sig i blodbanan.

- Infektion kan uppstå vid inläggning, i samband med nålsättning, omläggning och administrering.
- Allvarlig infektion eller sepsis kan orsakas av bakterieinvandring i systemet via stickkanalen.
- Infektion kan uppstå i blodet, ovanpå och runt porten, vid insticksstället och i tunneln under huden.
- Tecken på infektion vid porten/insticksstället är rodnad, värmeökning, svullnad, vätska från insticket samt feber.
- Odla från insticksstället.
- Desinfektera med klorhexidinsprit 5 mg/ml (0,5 %).
- Observera och dokumentera dagligen det infekterade områdets utseende.
- Vid feber, frossa eller undertemperatur kan det vara ett första tecken på sepsis. Rapportera genast till ansvarig läkare. Ta prover, blododla och starta antibiotikabehandling enligt läkarordination.
- Huruvida en kateterrelaterad infektion kan behandlas konservativt med enbart antibiotika eller om katetetern också måste avlägsnas är en komplex bedömning som bland annat avgörs av agens, symptom, det kliniska förloppet samt typen av kateter. Frågan bör därför diskuteras med barnonkologkonsult/jour och/eller med barninfektionsspecialist.
  Vid positiva blododlingar från central infart kan behandling med saltsyra i vissa fall övervägas.
- Stick-CVK bör i stort sett alltid avlägsnas om den gett upphov till kateterrelaterad infektion.
- Tunnelerad CVK och SVP bör avlägsnas om den gett upphov till kateterrelaterad infektion med uttalade lokala symtom eller svår sepsis. Likaså om infektionen orsakas av Pseudomonas samt många gånger även om den orsakas av Staphylococcus aureus och Candida. Vid andra agens och okomplicerat förlopp kan man ofta försöka behandla bort infektionen med adekvat antibiotika och behålla infarten.

- Om CVK eller SVP behöver avvecklas bör infektionen behandlas under minst 3 dygn innan ny permanent central infart läggs in. Om omedelbart behov av ny central infart kan stick-CVK läggas under pågående antibiotikabehandling.

Trombos

Venen där katetern ligger löper risk att delvis eller helt trombotiseras. Detta kan medföra upphört blodflöde i venen och därmed slut på möjligheten att använda denna ven för central infart. Barnet kan i allvarliga fall också få en generell trombotisering av övre kroppshalvans venträd med både vena cava-syndrom och lungembolirisk.

Ocklusion (trögt/stopp i SVP/CVK)

Ocklusion av centrala infarter kan orsakas av koagel/trombmassor eller utfällningar.

- Försök spola katetern med natriumklorid i en 5 ml spruta, inte mindre. Med en mindre spruta blir trycket så högt att katetern kan spricka.
- Om man inte lyckas spola med en 5 ml spruta ska narkosläkare kontaktas.
- Kontakta narkosläkare i tidigt skede eftersom chansen att ”spola upp” en ockluderad kateter är större ju snabbare efter stoppet man försöker.
- Om spolning med natriumklorid inte återställer acceptabelt flöde kan koaglet/trombmassor i regel lösas med alteplas enligt läkarordination. Se 12.3 Alteplas (t.ex. Actilyse®).

Luft i systemet

Varje central infart ska hållas fri från luft. Sprutor för injektion töms noggrant på luft och infusionsaggregat förfylls före tillkoppling. Inga kranar får lämnas öppna mot luft.

Om luft ses vandra in i SVP/CVK:

- Stäng av katetern med slangklämma/trevägskran.
- Sänk barnets huvudända.
- Försök om möjligt aspirera luften med hjälp av en 10 ml spruta som innehåller några ml natriumklorid.
- Tillkalla/kontakta ansvarig läkare.

Problem med portnålen

- Svullnad, rodnad, smärta och läckage runt nålens instickssställe kan vara orsakad av extravasalt given vätska.
- Läckage kan också orsakas av att nålen suttit länge eller att många stick har gjorts genom silikonmembranet.
- Prova i första hand att sätta en ny portnål.

CVK-katetern har gått sönder/spruckit

Detta händer framför allt silikonkatetrar.

- Lägg barnet plant.
- Sätt en ”klädd” peang/klämma på slangen ovanför det trasiga stället.
- Kontakta ansvarig läkare.

CVK-katetern har glidit ut

För att förhindra blödning när en CVK har glidit ut:

- Lägg barnet plant.
- Tryck med kompress över instickstället till kärlet, det vill säga på halsen och inte på bröstet.
- Kontakta ansvarig läkare.
- Kontakta Barncancercentrum för planering av inläggning av ny CVK.

15.7 SVP/CVK vid olika undersökningar

Vid minsta osäkerhet om SVP/CVK kan användas vid nedanstående undersökningar **kontakta och rådfråga** ansvarig röntgenenhet eller Klinisk fysiologi.
OBS! Glöm inte att märka infarten.

Magnetröntgen (MRT)

- SVP och CVK kan användas för intravenös kontrast vid MRT-undersökning.
  OBS! Undantagsfall är när kontrasten måste ges med hög hastighet vilket görs vid exempelvis hjärnnperfusion och hals/kärl MRT. Barnet måste då ha en PVK som tillåter hög flödeshastighet.
  Vid MRT av hals/kärl ska PVK helst sättas i höger armveck.
  Rådfråga röntgenpersonal om lämplig storlek av PVK samt lokalisation.

Datortomografi (CT)

- SVP kan användas för intravenös kontrast vid CT-undersökning om portnålen är trycksäker.
- Om CVK kan användas för intravenös kontrast vid CT-undersökning styrs av kateterns trycktålighet.

Undersökningar på Klinisk fysiologi

Hit räknas undersökningar som Iohexol-clearance, skelettscintigrafi, binjuremärgscintigrafi (MIBG) samt PET/CT och PET/MR.

Iohexol-clearance

- Riktlinjer för om SVP kan användas skiljer sig mellan olika barncancercentra. Följ lokala riktlinjer.
- CVK kan användas.

Skelettscintigrafi

- SVP och CVK kan användas men beror på frågeställning. Rådfråga personalen som utför undersökningen.
- Vid misstanke om metastas i thoraxområdet är det inte optimalt att injicera i en central infart. PVK ska sättas istället.
- Vid oklar smärta/misstänkt metastas i armen ska inte PVK sättas i något av armvecken utan istället på handryggen.

Binjuremärgscintigrafi (MIBG)

- SVP och CVK kan användas vid undersökningen.

PET/CT och PET/MR

- SVP och CVK kan användas vid undersökningen.

KAPITEL 16

Undersökningar

Kapitlet beskriver vanligt förekommande undersökningar som utförs vid utredning, behandling och uppföljning.

16.1 Audiogram

Audiogram är ett hörseltest där ett diagram används för att redovisa resultaten av mätningar. Audiogram används inför, under och i uppföljningen av cytostatikabehandlingar med ototoxiska läkemedel, det vill säga läkemedel som kan orsaka hörselskador.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om undersökningen. Använd bildstöd.

Genomförande

- Undersökningen utförs på öronmottagningen eller annan motsvarande verksamhet.
- Barnet ska inte vara förkyld vid undersökningstillfället.
- Barnet har hörlurar och trycker på en knapp när de hör pip i olika tonlägen.
- Vid testning av små barn (< 4 år) används både lekaudiogram och så kallad ”tittlåda”.

Viktig information

- För att optimera förutsättningarna för god medverkan och ett så korrekt resultat som möjligt, bör tiden bokas vid en tidpunkt då barnet (särskilt yngre barn) är utvilat och har ätit.
- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus förmedlas testresultatet till Barncancercentrum.

16.2 Benmärgsaspiration

För att kunna studera benmärgsceller görs en benmärgsaspiration. Benmärgsaspiration utförs vid utredning av misstänkt leukemi eller annan blodsjukdom, för att utesluta spridning vid vissa solida tumörer samt för uppföljning av behandlingssvar.

Benmärgsaspiration utförs på Barncancercentrum. Vid låg misstanke genomförs benmärgsaspiration i vissa fall på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om proceduren. Använd bildstöd.
- Barnet ska vara fastande och eventuellt utföra preoperativ dusch enligt lokala riktlinjer.
- Provtagning enligt läkarordination.
- Benmärgsaspiration kan vanligen genomföras oavsett TPK-värde. En medicinsk bedömning ska alltid göras.
- Om bedövning används, appliceras plåster/salva på höftbenskammen cirka 2 timmar före aspiration. För barn < 1 år appliceras bedövningen cirka 1 timme före aspiration. (Används snabbverkande salva krävs kortare applikationstid).
- Förbered barnet med ID-band, eventuell venös infart, vikt och längd samt eventuella övriga kontroller enligt lokala rutiner.
- Förbered material inför aspirationen och provtagning samt remisser enligt lokala rutiner.

Benmärgsprover

- Föranmäl prover till laboratoriet enligt lokala rutiner.

Analyser vid diagnostillfället av akut leukemi

Undersökningen utförs på Barncancercentrum.
Prover tas enligt behandlingsprotokoll och lokala riktlinjer.

- Benmärgsaspirat analyseras med avseende på morfologi (utstryk), immunofenotypning (flödescytometri) och genetiska analyser innefattande både cytogenetik (t.ex. kromosomanalys, FISH) och molekylärgenetik (t.ex. PCR, NGS).
  Provet omhändertas också för helgenomsekvensering via GMS. För mer information se 16.5 Biopsi.
- För mer information om benmärgsprover vid diagnos se 6.4 Undersökningar, avsnitt ”Benmärgsundersökning”.

Analyser vid uppföljande benmärgsaspiration vid ALL

Prover tas enligt behandlingsprotokoll och lokala riktlinjer.

- Benmärgsutstryk (morfologi).
- MRD-Flödescytometri (immunofenotypning).
- MRD-PCR (molekylärgenetisk analys).
  OBS! MRD-PCR tas **inte** dag 15.
- Biobanksprov. Använd remiss NOPHO Leukemia Biobank.

Analyser vid uppföljande benmärgsaspiration vid AML

- Benmärgsutstryk (morfologi).
- MRD-Flödescytometri (immunofenotypning).
- MRD-PCR (molekylärgenetisk analys).
- Biobanksprov. Använd remiss NOPHO Leukemia Biobank.

Analyser vid låg misstanke om akut leukemi

Undersökningen kan i vissa fall utföras på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant. Valet av analyser avgörs av den kliniska bilden och huvudsakliga misstanken. Benmärgs- och blodutstryk för morfologisk bedömning brukar kombineras med benmärg för flödescytometri (som vid ALL). Även PCR- och cytogenetisk analys kan vara aktuellt. Diskutera gärna med barnonkologkonsult/jour.

Genomförande

- Benmärgspunktionen utförs under narkos av barnonkolog/barnläkare.
- Punktionen ska ske aseptiskt.
- Lokalbedövning injiceras i vissa fall innan punktion.
- Barnet ligger vanligtvis på sidan.
- Man punkterar vanligtvis höftbenskammen (crista iliaca posterior).
- Tryck ut eventuell luft ur sprutan innan den kopplas till nålen. Backa sedan kolven till max för att skapa ett kraftigt undertryck.
- Max 5 ml från samma punktionsställe ska aspireras för att minska risken för tillblandning av perifert blod.
- För att förhindra koagulation av aspiratet kan benmärgsnålen och eventuellt sprutan spolas igenom med Heparin 100E/ml innan aspiration.
- Benmärg fördelas i provrör och på objektglas enligt diagnosspecifik provtagningsanvisning.
- När punktionsnålen avlägsnas komprimeras punktionsstället med en steril kompress och ett sterilt förband sätts över.

Viktig information

- Punktionsstället kan vara ömt några dagar efter ingreppet. Smärtlindring med paracetamol kan användas.
- Vid misstanke om leukemi kan en så kallad dry tap förekomma, vilket innebär att inget eller otillräckligt benmärgsmaterial erhålls vid aspiration. I sådana fall kan en benmärgsbiopsi utföras för att säkerställa diagnostiskt material.

Se även ”Procedural Guideline for Bone Marrow aspiration procedure”
via följande länk (inlogg krävs):
ALLTogether1 Main Study-Procedural guidelines – NOPHO

16.3 Benmärgsbiopsi

Vid vissa diagnoser räcker det inte med de celler som fås i ett benmärgsaspirat, utan man behöver komplettera med en benmärgsbiopsi. Benmärgsbiopsi kan även utföras vid misstanke om leukemi om inget eller otillräckligt material erhålls vid aspiration (så kallad dry tap).
En benmärgsbiopsi innebär att en bit av benmärgen analyseras. Till skillnad från benmärgsaspiration (cytologisk undersökning) handlar biopsi om histologisk undersökning.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om proceduren. Använd bildstöd.
- Barnet ska vara fastande och eventuellt utföra preoperativ dusch enligt lokala riktlinjer.
- Provtagning enligt läkarordination.
- Benmärgsbiopsi kan vanligen genomföras oavsett TPK-värde.
  En medicinsk bedömning ska alltid göras.
- Om bedövning används, appliceras plåster/salva på höftbenskammen cirka 2 timmar före biopsin. För barn < 1 år appliceras bedövningen cirka 1 timme före biopsin. (Används snabbverkande salva krävs kortare applikationstid).
- Förbered barnet med ID-band, eventuell venös infart, vikt och längd samt eventuella övriga kontroller enligt lokala rutiner.
- Förbered material inför biopsin och provtagning samt remiss enligt lokala rutiner.

Genomförande

- Biopsin utförs under narkos av barnonkolog/barnläkare.
- Biopsin ska ske aseptiskt.
- Barnet ligger vanligtvis på sidan.
- Provet tas vanligtvis från höftbenskammen (crista iliaca posterior). Vid samma tillfälle görs även benmärgsaspiration. Aspirationen görs då först och samma ingångshål i huden kan med fördel användas även för biopsin. Vid utredning av vissa diagnoser krävs bilaterala biopsier.

- Vid benmärgsbiopsi vill man till skillnad från vid aspiration gå in med nålen mer tangentiellt mot bäckenbenet för att få tillräckligt lång biopsi utan att riskera att gå igenom inre kortikalis och in i bukhålan. Gäller framför allt mindre barn. Exempelvis kan man gå in i spina iliaca posterior superior och rikta nålen mot spina iliaca anterior superior.
- När nålen fått bra fäste mot benet tas mandrängen ut och nålen förs in under roterande rörelser vilket gör att en cylinderformad bit av benmärgen separeras från den övriga vävnaden och fastnar i nålen.
- Kontrollera med mätstickan längden på biopsin.
- Olika nålar har olika låsmekanismer för att hålla kvar biopsin i nålen när den backas.
- Imprint-glas medskickas till laboratoriet enligt lokala rutiner. Imprint får man genom att biopsimaterialet rullas försiktigt mellan två objektglas innan biopsin läggs i fixeringsröret.
- När biopsisnålen avlägsnats komprimeras biopsistället med en steril kompress och ett sterilt förband sätts över. Stripes kan med fördel användas.

Viktig information

- Även objektglas med benmärgsutstryk och blodutstryk ska skickas med till laboratoriet.
- Biopsistället kan vara ömt under några dagar efter ingreppet. Smärtlindring med paracetamol kan vid behov användas.
- Benmärgsbiopsisvar föreligger vanligen inom cirka två veckor.

16.4 Binjuremärgscintigrafi (MIBG)

Binjuremärgscintigrafi (MIBG) används i utredningen av neuroblastom för att kartlägga tumörutbredning och förekomst av metastaser, för bedömning av behandlingssvar samt vid uppföljning efter avslutad behandling. MIBG är en gammakameraundersökning som innebär att barnet tillförs ett radioaktivt spårämne. MIBG binds till vissa tumörceller och ökat upptag i tumörvävnad kan ge information om tumörens lokalisation och spridning. Undersökningen medför en låg stråldos till barnet. Efter tillförsel av det radioaktiva spårämnet avger barnet gammastrålning som detekteras av gammakameran vid undersökningen.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om proceduren. Använd bildstöd.
  Visa eller tipsa om digitalt förberedelsematerial, exempelvis Förbereda barn för röntgen och bildundersökningar.
- SVP och CVK kan användas vid undersökningen.

Genomförande

- Undersökningen utförs på nuklearmedicin/klinisk fysiologi.

Dag 1

- Ett radioaktivt läkemedel sprutas in långsamt intravenöst.
- Sköldkörtelblockad (jodpreparat/kaliumperklorat) i samband med undersökningen enligt lokala riktlinjer.

Dag 2

- Bildtagning med en gammakamera sker cirka 24 timmar efter injektionen. Flera olika bilder tas. Undersökningen avslutas normalt med en datortomografi.
  Total bildtagningstid är beroende av vilken metod som används.
- Barnet måste ligga helt stilla under bildtagningen. Vissa barn behöver sedering/narkos beroende på ålder och behov.
- Större barn ska tömma blåsan före bildtagningen, blöja byts på mindre barn.
- Barnet får inte ha metallföremål på sig.

Viktig information

- **OBS!** Vissa läkemedel kan påverka upptaget av MIBG, vilket innebär en risk för falskt resultat vid undersökningen. Vilka läkemedel som omfattas framgår av respektive sjukhus lokala riktlinjer.
- Personer som är med barnet efter injektionen utsätts för en liten del av strålningen från barnet. Gravida ska därför undvika att medverka, särskilt vid injektionstillfället, men även vid undersökningen efteråt. Vid osäkerhet konsultera barnfysiologens sjukhusfysiker.

- Strålningen kring barnet minskar snabbt efter tillförseln av det radioaktiva läkemedlet. Den exakta tiden tills strålningen anses obetydlig varierar mellan olika sjukhus (vanligtvis 3–12 timmar). Följ lokala riktlinjer. Under denna tid ska barnet undvika närkontakt (närmare än 1 meter) med andra barn och gravida. Strålningen är helt borta dagen efter undersökningen.

16.5 Biopsi

Biopsi (vävnadsprov) är en central del i diagnostiken av tumörsjukdom och syftar till att fastställa histopatologisk diagnos, tumörtyp, grad och molekylärgenetiska egenskaper. Resultatet av den samlade patologiska och molekylärgenetiska bedömningen är avgörande för korrekt riskstratifiering och val av behandling.

Molekylärgenetisk analys

Helgenomsekvensering på tumörmaterial - klinisk rutin

Inom ramen för GMS (Genomic Medicine Sweden) görs numera som klinisk rutin helgenomsekvensering på samtliga barntumörer som en del av den diagnostiska utredningen. Detta innebär en bred molekylärgenetisk analys med kartläggning av tumörens mutationer, strukturella varianter och andra genomiska avvikelser som kan ha betydelse för diagnostik, prognosbedömning, riskstratifiering och val av riktad behandling.
Analysen görs på material från tumören (biopsi och/eller tumörresektion) vid CNS-tumörer och solida tumörer, samt på benmärgaspirat vid leukemier.

ChiCaP - forskningsprojekt om cancerpredisposition

Inom ramen för GMS erbjuds barnet även att delta i forskningsprojektet ChiCaP (Childhood Cancer Predisposition), som kartlägger medfödda genetiska tillstånd med ökad risk för barncancer. I ChiCaP görs helgenomsekvensering på friska celler från ett blodprov vid CNS-tumörer och solida tumörer, samt på hudbiopsi vid leukemier.
I samband med provtagning tas även anamnes, inklusive strukturerad hereditetsbedömning. Vid resultat som talar för cancerpredispositionssyndrom (CPS) ska genetisk vägledning erbjudas. Resultaten från ChiCaP kan vid påvisat CPS leda till både familjeutredning, screeningprogram och ibland också justeringar av den onkologiska behandlingen.

Förberedelser

- Biopsi ska alltid planeras multidisciplinärt i samråd mellan barnonkolog och kirurg/tumörortoped/neurokirurg (beroende på lokalisation) samt radiolog. Snittföring och instickställe ska anpassas så att området kan inkluderas i en senare definitiv kirurgisk resektion. Felaktigt placerad biopsikanal kan försvåra kurativ kirurgi.
- Inför biopsi ska barnet och vårdnadshavare informeras om genetisk analys och eventuell medverkan i forskning. Följande informationsfilmer kan visas eller rekommenderas:
  - Genetisk utredning vid barncancer
  - Att bidra till forskning – GMS Barncancer
- Barnet förbereds för biopsi enligt lokala rutiner.

Genomförande

- Biopsin utförs under narkos.

Viktig information

- Biopsimaterialet hanteras enligt lokala och nationella riktlinjer.
- Biopsistället kan vara ömt under några dagar efter ingreppet. Smärtlindring med paracetamol kan vid behov användas.
- PAD-svar föreligger vanligen inom cirka två veckor. Under denna tid behöver familjen ofta psykosocialt stöd av kurator/psykolog.

16.6 Datortomografi (CT)

Datortomografi används vid utredning, för bedömning av behandlingssvar samt vid uppföljning efter avslutad behandling. Datortomografi är en typ av skiktröntgen som skapar mycket detaljerade bilder av kroppens organ. Vid undersökningen sänds röntgenstrålar från olika vinklar genom kroppen. När apparaten roterar hörs det ett svagt ljud.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om undersökningen. Använd bildstöd.
  Visa eller tipsa om digitalt förberedelsematerial till, exempelvis Förbereda barn för röntgen och bildundersökningar.
- Vikt och längd.
- Ska intravenöst kontrastmedel ges måste ett **aktuellt** kreatininvärde finnas.
- SVP kan användas för intravenös kontrast vid CT-undersökning om portnålen är trycksäker.
- Om CVK kan användas för intravenös kontrast vid CT-undersökning styrs av kateterns trycktålighet.
- Glöm inte att **märka** infarten!

Genomförande

- Datortomografi genomförs i vaket tillstånd eller under sedering/narkos beroende på barnets ålder och behov. Barnet måste ligga helt stilla under hela undersökningen för att få bra bilder.
- Vårdnadshavare får vara med inne i undersökningsrummet.
- Undersökningen tar bara några minuter.

Viktig information

- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus ska bilderna eftergranskas på Barncancercentrum.
- Gravida ska inte vara med inne i undersökningsrummet.
- **OBS!** Vid njurpåverkan bör man vara försiktig med kontrasttillförsel då det kan förvärra njursvikt.

16.7 Hudbiopsi

Hudbiopsi tas vid utredning av leukemi för helgenomsekvensering på friska celler via GMS ChiCaP. För mer information se 16.5 Biopsi.

Förberedelser

- Föranmäl provet till laboratoriet enligt lokala rutiner.

Genomförande

- Hudbiopsi utförs under narkos i samband med benmärgsundersökning alternativt i samband med inläggning av central infart.
- Hudbiopsi tas vanligtvis på samma ställe som benmärgsaspirationen. Hos blöjbarn tas den förslagsvis på låret.
- **OBS!** Hudbiopsin får inte får läggas i formalin.

16.8 Iohexol-clearance

Iohexol-clearance används för att kontrollera njurfunktionen före och under vissa cytostatikabehandlingar samt efter avslutad behandling. Iohexol är ett jodhaltigt kontrastmedel som utsöndras endast och fullständigt genom glomerulär filtration och används därför för bestämning av den glomerulära filtrationshastigheten.

Förberedelser

- Aktuellt kreatininvärde och/eller cystatin C samt aktuell vikt och längd ska finnas tillgängliga innan undersökningen och anges på remissen enligt lokala riktlinjer.
- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om undersökningen. Använd bildstöd.
  Visa eller tipsa om digitalt förberedelsematerial, exempelvis Förbereda barn för röntgen och bildundersökningar.
- Riktlinjer för om SVP kan användas skiljer sig mellan olika barncancercentra. Följ lokala riktlinjer. CVK kan användas.
- Övriga förberedelser enligt lokala riktlinjer.

Genomförande

- Undersökningen utförs på nuklearmedicin/klinisk fysiologi eller på egen enhet enligt lokala rutiner.
- Kontrastmedlet ges intravenöst. Antalet infarter (en eller två) styrs av lokala riktlinjer. På vissa enheter används två infarter, en för att injicera kontrast och en för provtagning. Alternativt kan prover i vissa fall tas kapillärt.
- Prover tas före injektionen och vid olika tidpunkter efter injektionen för att beräkna hur kontrastmedlet utsöndras via njurarna, det vill säga njurarnas filtrationsförmåga.
- Total undersökningstid är beroende av vilken metod som används.

Viktig information

- Undersökning med röntgenkontrast bör inte ha utförts de senaste dagarna. Undersökning med magnetkamerakontrast (gadolinium) bör inte ha utförts senaste dygnet. Följ lokala riktlinjer.
- Barnet får inte vara kraftigt förkyld eller ha feber. Följ lokala riktlinjer.
- Barnet får äta och dricka som vanligt och ska inte vara fastande eller uppvätskad inför/under undersökningen.
- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus förmedlas undersökningsresultatet till Barncancercentrum.

16.9 Lumbalpunktion

Lumbalpunktion (LP) innebär ett instick i spinalkanalen. Lumbalpunktion utförs vid olika diagnoser för att utesluta maligna celler i likvor (cerebrospinalvätskan) samt i samband med administrering av cytostatika intratekalt.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om proceduren. Använd bildstöd.
- Barnet ska vara fastande och eventuellt utföra preoperativ dusch enligt lokala riktlinjer.
- Provtagning enligt läkarordination.
- Rekommenderad gräns för TPK vid lumbalpunktion är > 40.
  En medicinsk bedömning ska alltid göras.

- Applicera bedövningsplåster/salva på ryggen cirka 2 timmar före LP. För barn < 1 år appliceras bedövningen cirka 1 timme före LP. (Används snabbverkande salva krävs kortare applikationstid).
- Förbered barnet med ID-band, eventuell venös infart, vikt och längd samt eventuella övriga kontroller enligt lokala rutiner.
- Förbered material inför punktionen och provtagning samt remisser enligt lokala rutiner.

Likvorprover

Likvoranalyser vid akut leukemi

Likvorprover vid diagnos, uppföljning och intratekal behandling tas enligt behandlingsprotokoll och lokala riktlinjer.

- **Cellräkning:** visar om det finns ökat antal leukocyter eller erytrocyter (stickblödning).
- **Cytologi (Cytospin):** visar om det finns blaster i likvor.
- **Flödescytometri:** visar om blaster i cytologin är leukemiceller.

Se även ”Procedural Guidelines for CSF sampling and processing” **via följande länk (inlogg krävs):**
ALLTogether1 Main Study-Procedural guidelines – NOPHO

Genomförande

- Lumbalpunktionen utförs under narkos av barnonkolog/barnläkare. Hos äldre barn utförs lumbalpunktionen i enstaka fall under lustgassedering. Dock får inte metotrexat administreras intratekalt samtidigt med lustgassedering på grund av risken för allvarlig toxicitet.
- Diagnostisk lumbalpunktion ska utföras av erfaren läkare/barnonkolog för att minimera risken för stickblödning. Atraumatisk nål (exempelvis nål av Sprotte-typ) med introducer används med fördel där det är möjligt. Vid samtidig administrering av cytostatika används nål som passar för sprutor med NRfit-koppling.
- Insticket görs vanligen mellan tredje och fjärde ländkotan, alternativt mellan fjärde och femte ländkotan.
- Punktionen ska ske aseptiskt.
- Barnet ska ligga på sidan med uppdragna ben så att ryggen blir rundad. En rundad rygg ökar avståndet mellan kotorna och gör punktionen lättare.

- Läkaren utför punktionen försiktigt men bestämt och för in nålen i riktning mot naveln. Likvor tappas i de avsedda rören, och därefter ges eventuellt cytostatika.
- När nålen avlägsnas komprimeras punktionsstället med en steril kompress och ett sterilt förband sätts över.
- Efter cytostatikainjektion ska barnet ligga i planläge under 60 minuter. I individuella fall kan 30–60 minuter accepteras, exempelvis om barnet är oroligt eller svårt att söva.

Viktig information

- Om prov för cellräkning ska utföras tas detta prov först.
- Prov för cytologi måste **omedelbart** transporteras till laboratoriet, annars finns risk för falskt negativt resultat.
- Prov för flödescytometri ska tas i TransFix-rör.
- Ges cytostatika intratekalt ska hela sprutan med nålen dras ut samtidigt. Cytostatikasprutan ska således inte lossas från nålen.
- Metotrexat intratekalt får inte ges under lustgassedering då metotrexat i kombination med lustgas kan ge svår neurotoxicitet.
- Vid samtidig tryckmätning måste barnet alltid ligga ned.

16.10 Lungfunktionsundersökning

Lungfunktionen hos barn kontrolleras före och efter SCT med spirometri och/eller gasutsköljning (washout). Hos barn från cirka 5–6 års ålder kan spirometri utföras, om barnet är tillräckligt moget. För barn under 3 års ålder används endast gasutsköljning, som mäter funktionen i de allra minsta luftvägarna. Undersökningen görs för att tidigt upptäcka tecken på graft-versus-host disease (GvHD).

Lungfunktionsundersökningar kan skilja sig både i typ av undersökning och omfattning. Omfattningen kan variera från grundläggande spirometri till mer omfattande tester som inkluderar total lungkapacitet, diffusion eller longitudinella uppföljningar.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om undersökningen. Använd bildstöd.
- Barnet får inte ha haft någon luftvägsinfektion de senaste 2 veckorna.
- Läkemedel mot astma får inte tas på morgonen samma dag som undersökningen ska genomföras.

Genomförande av spirometri

- Undersökningen utförs på klinisk fysiologi, barnmottagning eller annan motsvarande verksamhet.
- Barnet blåser genom ett munstycke kopplat till en spirometer. Barnet ska andas in maximalt för att sedan blåsa ut snabbt och kraftfullt för mätning av luftvolymer (FVC, FEV_1).
- Vid svårigheter att blåsa korrekt i mätaren kan en näsklämma användas för att hålla ihop näsborrarna.
- Undersökningen tar cirka 15–30 minuter.

Genomförande av gasutsköljning (washout)

- Undersökningen utförs på klinisk fysiologi.
- Under några minuter får barnet andas in en luftblandning via mask eller munstycke. Andningsflöden och gaskoncentrationen i luftblandningen mäts.
- Barnet ska vara tillräckligt piggt för att kunna sitta stilla under de cirka fem minuter som varje registrering tar.
- Barn < 4 år får sederande eller sövs i samband med undersökningen.
- Små barn undersöks sittande i förälders knä medan de får titta på film.
- Barn i skolåldern och uppåt andas via ett munstycke och kan följa sina andetag på en bildskärm.
- Undersökningen tar cirka 30 minuter.

Viktig information

- Innan SCT utförs även ytterligare lungfunktionsmätningar.
- Lungfunktionsundersökning utförs regelbundet efter SCT enligt lokala uppföljningsrekommendationer.

16.11 Magnetresonanstomografi (MRT)

Magnetresonanstomografi/magnetkamera (MRT) används vid utredning, för bedömning av behandlingssvar samt vid uppföljning efter avslutad behandling. MRT är en bildundersökning utan röntgenstrålar som används för att undersöka kroppens skelett och mjukdelar. Vid MRT används ett starkt magnetfält i kombination med radiovågor.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om undersökningen. Använd bildstöd.
  Visa eller tipsa om digitalt förberedelsematerial, exempelvis Förbereda barn för röntgen och bildundersökningar.
- Vikt och längd.
- Kontrollera om intravenöst kontrastmedel ska användas (ges i de allra flesta fall vid undersökningarna hos barn med en onkologisk sjukdom).
- SVP och CVK kan användas för intravenös kontrast vid MRT-undersökning.
  OBS! Undantagsfall är när kontrasten måste ges med hög hastighet vilket görs vid exempelvis hjärnnperfusion och hals/kärl MRT. Barnet måste då ha en PVK som tillåter hög flödeshastighet.
  Vid MRT av hals/kärl ska PVK helst sättas i höger armveck.
  Rådfråga röntgenpersonal om lämplig storlek av PVK samt lokalisation.
- Glöm inte att **märka** infarten!
- Barnet får inte ha kläder, klocka eller smycken som innehåller metall.
- Kontrollista/frågeformulär ska fyllas i av barnet och vårdnadshavare och tas med vid undersökningen.

Genomförande

- MRT utförs antingen i vaket tillstånd eller under sedering/narkos beroende på barnets ålder och behov. För att få bra bilder måste barnet ligga helt stilla under hela undersökningen.
- Barnet får hörselskydd eftersom apparaten avger höga ljud.
- Undersökningen tar cirka 30–90 minuter.

Viktig information

- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus ska bilderna eftergranskas på Barncancercentrum.

16.12 PET/CT, PET/MR

PET/CT och PET/MR används vid tumörutredning, stadieindelning, för bedömning av behandlingssvar samt vid uppföljning efter avslutad behandling. Metoderna kan också skilja mellan elakartade och godartade förändringar.
Barnet får 18-fluordeoxyglukos (FDG), ett sockerliknande ämne märkt med radioaktivitet. FDG används för att påvisa cancerceller, som har ett ökat upptag av socker jämfört med de omgivande normala cellerna. PET-kameran registrerar den strålning som avges från FDG och skapar en bild över områden med ökad metabol aktivitet.
Vid PET/CT kombineras PET-bilderna med CT för anatomisk lokalisering, det vill säga för att visa exakt var upptaget finns.
Vid PET/MR används MR-bilder för motsvarande anatomisk lokalisering och mjukdelsdetaljering.

Förberedelser

- Aktuellt kreatininvärde ska finnas tillgängligt före undersökningen.
- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om proceduren. Använd bildstöd.
  Visa eller tipsa om digitalt förberedelsematerial, exempelvis Förbereda barn för röntgen och bildundersökningar.
- Ett frågeformulär ska fyllas i av barnet/vårdnadshavare vilket ska tas med på undersökningsdagen.
- SVP och CVK kan användas vid undersökningen.
- Fastetiden är normalt 4–6 timmar före undersökningen. Vatten får och bör barnet dricka, men inga sötade drycker. Nikotinhaltiga produkter eller produkter med sötningsmedel, såsom tuggummi, halstabletter och hostmedicin, får inte heller intas.
- Näringslösning eller glukosdropp får inte ges under minst 6 timmar före injektion.
- Barnet får inte ha smycken eller andra föremål av metall på sig.
- Det rekommenderas på vissa sjukhus att barnet, från en eller två dagar innan undersökningen, undviker ansträngande aktivitet, eftersom ökad sockeromsättning i musklerna kan påverka bildkvaliteten och göra undersökningsresultatet missvisande. Följ lokala riktlinjer.
- Barnet ska med fördel hålla sig varm på undersökningsdagen, för att undvika upptag i brunt fett.
- Övriga förberedelser enligt lokala riktlinjer.

Genomförande

- Undersökningen utförs på nuklearmedicin/klinisk fysiologi.
- Kontroll av blodsockernivån görs innan injektionen av det radioaktiva läkemedlet enligt lokala riktlinjer.
- Efter injektionen ska barnet ligga och vila i cirka 60 minuter innan bildtagningen.
- Bildtagningen tar cirka 20–45 minuter. I samband med bildtagningen kan en injektion med röntgenkontrast behöva ges.
- Barnet måste ligga helt stilla under hela undersökningen för att få bra bilder. Vissa barn behöver sedering/narkos beroende på ålder och behov.
- Efter undersökningen uppmanas barnet att dricka rikligt.
- Total undersökningstid är cirka 3 timmar.

Viktig information

- Vissa behandlingar och ingrepp kan påverka undersökningen, exempelvis strålbehandling, cytostatika, immunterapi, kirurgi, biopsi/punktion samt kortison- och antibiotikabehandling. Följ lokala riktlinjer.
- Om barnet har diabetes måste blodsockret vara välinställt. Specifika instruktioner ges i samråd med personalen på nuklearmedicin/klinisk fysiologi.
- Efter undersökningen finns en mindre mängd strålning kvar i barnets kropp under cirka 3–4 timmar. Fram till dess ska barnet undvika närkontakt (närmare än 1 meter) med andra barn och gravida.

16.13 Skelettscintigrafi

Skelettscintigrafi används främst för diagnostik och utredning vid misstanke om skelettmetastaser. I skelettet pågår en ständig uppbyggnad och nedbrytning. Vid metastaser och vissa andra sjukdomar kan denna process förändras. Genom att ett radioaktivt läkemedel ges intravenöst kan man se upptaget i skelettet med hjälp av en gammakamera.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om undersökningen. Använd bildstöd.
  Visa eller tipsa om digitalt förberedelsematerial, exempelvis Förbereda barn för röntgen och bildundersökningar.
- Vikt och längd.
- SVP och CVK kan användas men beror på frågeställning. Rådfråga personalen som utför undersökningen.
- Vid misstanke om metastas i thoraxområdet är det inte optimalt att injicera i en central infart. PVK ska sättas istället.
- Vid oklar smärta/misstänkt metastas i armen ska inte PVK sättas i något av armvecken utan istället på handryggen.

Genomförande

- Undersökningen utförs på nuklearmedicin/klinisk fysiologi.
- Barnet får ett radioaktivt läkemedel injicerat venöst.
- Efter 2–4 timmar tas bilder som registrerar upptaget av radioaktiviteten. Bildtagningen tar cirka 30 minuter, i vissa fall längre.
- Barnet måste ligga helt stilla under bildtagningen. Vissa barn behöver sedering/narkos beroende på ålder och behov.
- Större barn ska tömma blåsan före bildtagningen, blöja byts på mindre barn.
- Barnet får äta och dricka som vanligt.

Viktig information

- Personer som är med barnet efter injektionen utsätts för en liten del av strålningen från barnet. Gravida ska därför undvika att medverka vid undersökningen efter injektion. Vid osäkerhet konsultera barnfysiologens sjukhusfysiker.
- Strålningen kring barnet minskar snabbt efter tillförseln av det radioaktiva läkemedlet. Den exakta tiden tills strålningen anses obetydlig varierar mellan olika sjukhus (vanligtvis efter cirka 4 timmar). Följ lokala riktlinjer. Under denna tid ska barnet undvika närkontakt (närmare än 1 meter) med andra barn och gravida.

16.14 Ultraljud hjärta/ekokardiografi

Ultraljudsundersökning av hjärtat ger information om hjärtats struktur och funktion. Ultraljud hjärta används för kontroll av hjärtfunktionen inför vissa cytostatikabehandlingar samt för kontroll av funktionen under och efter avslutad behandling.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om proceduren. Använd bildstöd.
  Visa eller tipsa om digitalt förberedelsematerial, exempelvis Förbereda barn för röntgen och bildundersökningar.

Genomförande

- Undersökningen tar cirka 30–45 minuter.

Viktig information

- Om barnet har en CVK inlagd på vänster brösthalva kan tejp och förband behöva tas bort, eftersom de kan vara svårt att se igenom dem. Dessutom kan de försvåra bildtagningen.

16.15 Ögonundersökning

Ögonbedömning utförs vid diagnos samt inför och under behandlingar som kan påverka synen. Synpåverkan kan uppstå om synnerven skadats av tumörväxt, förhöjt intrakraniellt tryck eller i samband med operation.
Vid ögonundersökning i samband med leukemidebut är det viktigt att skilja retinala blödningar från leukemiska infiltrat i retina, eftersom fynden har behandlingskonsekvenser.
Undersökning utförs även vid symtom eller misstanke om övriga behandlingsrelaterade eller sena komplikationer.

Förberedelser

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om undersökningen. Använd bildstöd.

Genomförande

- Undersökningen utförs på ögonmottagningen.
- Vid ögonbottenundersökning används i vissa fall ögondroppar för pupillvidgning.
- Vissa barn behöver sedering/narkos beroende på ålder och behov.

Viktig information

- Regelbundna kontroller på ögonmottagningen ingår i uppföljningen av barn som fått stråldos mot ögat och i de fall där tumören eller kirurgi har orsakat synpåverkan.
- Undersökningar som kan ingå vid ögonundersökning:
  - **Visus:** Mäter synskärpa på varje öga.
  - **Synfält:** Kartlägger eventuella bortfall eller inskränkningar i synfältet.
  - **Ögonbotten:** Bedömer näthinna, synnervspapill och kärlstatus.
  - **Ögonrörelser:** Bedömer ögonmotorik och ögonposition.
  - **Linsstatus:** Bedömer bland annat tecken till katarakt (grå starr).

KAPITEL 17

Provtagningar

Kapitlet beskriver vanligt förekommande prover vid utredning, behandling och uppföljning. För detaljerad information hänvisas till lokala provtagningsanvisningar.

17.1 Adenovirus

Adenovirus är en vanlig orsak till luftvägsinfektion och gastrointestinal infektion hos barn under 5 år. Viruset stannar förmodligen kvar latent i lymfoid vävnad efter en infektion. Primärinfektion orsakad av adenovirus efter allogen SCT kan ge svår sjukdom; pneumonit, encefalit, hepatit, gastroenterit och även hemorragisk cystit och är förenat med hög mortalitet.
Provtagning avseende adenovirus ingår i uppföljningen efter allogen SCT samt kontrolleras vid långvarig feber hos andra immunnedsatta barn.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Adenovirus-DNA påvisas med **PCR** och tas i serum, plasma eller helblod enligt lokala riktlinjer. Samma typ av prov ska tas vid uppföljning eftersom virusnivåer inte är jämförbara mellan olika prover.
- PCR-Adenovirus tas x 1/vecka, eller tätare vid behov, fram till 3–6 månader efter allogen SCT eller längre enligt läkarordination.
- Vid stigande antal adenokopior ska transplantationsansvarig läkare eller barnonkologkonsult/jour alltid kontaktas för diskussion kring fortsatt handläggning och beslut om behandling.
- Om adenovirus påvisas i avföringen ska blodprov för PCR-Adenovirus tas.
- Immunitet för adenovirus via serologi kan inte påvisas.

17.2 Alfa 1-Fetoprotein (AFP)

AFP är ett protein som finns i stor mängd i gulesäcken under fostertiden. Förhöjda värden i blodet är en markör för vissa tumörer, exempelvis hepatoblastom och germinalcellstumörer. Vid födseln har man normalt mycket höga AFP-värden som sedan sjunker snabbt under de första månaderna.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

17.3 Aspergillus antigen (Galactomannan)

Invasiv aspergillusinfektion är en allvarlig komplikation hos neutropena och immunnedsatta barn. Galactomannan är en heteropolysackarid som Aspergillusarter utsöndrar.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Provet ska helst inte tas kapillärt.
- Förhöjt värde är specifikt för aspergillusarter. Kan även mätas i likvor eller BAL-vätska.
- **OBS!** Aspergillus växer inte i blododlingar.

17.4 Benmärgsprover

För provtagning i samband med benmärgsundersökning se 16.2 Benmärgsaspiration respektive 16.3 Benmärgsbiopsi.

17.5 Betaglukan (svampantigen)

Betaglukan tas för påvisande av förekomst av (1,3)-Beta-D-glukan (svampantigen) vid misstanke om invasiv svampinfektion orsakad av Candida eller Aspergillus. Betaglukan är negativt vid mukormykos. Invasiv svampinfektion är en allvarlig komplikation hos neutropena och immunnedsatta barn.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Provet ska inte tas kapillärt.
- Påvisas vid svampinfektioner, både jäst- och mögelsvamp (Candida och Aspergillus). Betaglukan är negativt vid mukormykos.
- Är även förhöjt vid Pneumocystis jirovecii pneumoni.
- Kan vara ospecifikt förhöjt även av icke-infektiösa orsaker, exempelvis efter administration av albumin, plasma eller immunglobuliner.
- Negativt prov utesluter inte svampinfektion, framför allt om det har tagits i ett tidigt skede. Upprepad provtagning rekommenderas.

17.6 Blåssekret - PCR (HSV / VZV)

Vid misstanke om Herpes Simplexvirus (HSV) typ 1 och 2 eller Varicella Zostervirus (VZV) analyseras blåssekret med PCR (viruspåvisning DNA).

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Provtagning

- Blåssekret tas med en provtagningspinne/bomullspinne enligt lokala provtagningsanvisningar.

17.7 CD34+

CD34 är en stamcellsmarkör, ett ytprotein som finns på vissa celler i kroppen, särskilt på blodbildande stamceller. CD34 analyseras inför stamcellsaferes hos barn som eventuellt ska genomgå en autolog SCT (högdosbehandling).

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- CD34+ ska tas inför planerad aferesdag om LPK > 1 eller har börjat stiga efter att cytostatikakur givits och behandling med G-CSF har påbörjats. Provet tas dagligen tills önskad nivå av stamceller i perifert blod har uppnåtts och stamcellsaferesen är slutförd.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.

17.8 Chimerism

Chimerism analyseras inför och efter allogen SCT. Inför SCT tas prover från både barnet (patient) och donatorn för att fastställa ett utgångsvärde inför kommande chimerismanalyser. Provet från donatorn benämns ”nollprov chimerism på stamcellsdonator” och provet på patienten benämns ”nollprov inför allogen stamcellstransplantation”. Efter SCT används chimerism för uppföljning av hur donatorcellerna etablerar sig hos barnet (recipienten). Chimerism är således ett mått på hur många celler som kommer från donatorn respektive är barnets egna.
Stigande chimerism (ökade andel recipient och sjunkande andel donator) kan vara en indikation på avstötning eller att barnet fått ett recidiv i sin sjukdom. Hos barn med icke malign sjukdom är mixed chimerism vanlig.

För detaljerad information se lokala SCT-riktlinjer och provtagningsanvisningar.

17.9 Ciklosporinkoncentration

Ciklosporinkoncentration följs regelbundet under pågående behandling med ciklosporin för att styra doseringen. Standardiserade målvärden kan användas. Vid behov fastställs målvärdet individuellt för varje barn av transplantations-ansvarig läkare.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Koncentrationen ska alltid mätas **direkt före** nästa dos.
- Begär **alltid** akutsvar.
- **OBS!** Får inte tas ur den lumen i central infart där ciklosporin har infunderats, eftersom det kan ge falskt förhöjda värden. Ciklosporin binds till plastytor och frisätts under lång tid efter avslutad intravenös tillförsel.
- I samband med kontroll av ciklosporinkoncentration kontrolleras även kreatinin.

17.10 Cytomegalovirus (CMV)

CMV är ett DNA-virus som tillhör herpesvirusgruppen. Nedsatt immunitet, som efter en allogen SCT, kan leda till reaktivering av CMV och/eller till CMV-sjukdom, som är en allvarlig komplikation.
Provtagning avseende CMV ingår i uppföljningen efter allogen SCT och kontrolleras även vid långvarig oklar feber hos andra immunnedsatta barn.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- CMV-DNA påvisas med **PCR** och tas i serum, plasma eller helblod enligt lokala riktlinjer. Samma typ av prov ska tas vid uppföljning eftersom virusnivåer inte är jämförbara mellan olika prover.
- CMV-status ingår i utredningen inför allogen SCT.
- PCR-CMV tas x 1/vecka, eller tätare vid behov, fram till 3–6 månader efter allogen SCT eller längre enligt läkarordination.
- Kontakta transplantationsansvarig läkare eller barnonkologkonsult/jour vid stigande CMV-kopior för ställningstagande kring fortsatt handläggning.
- Vid undersökning av immunitet mot CMV (tidigare genomgången infektion) tas serologi (inte PCR).

17.11 Epstein-Barrvirus (EBV)

EBV är ett DNA-virus som tillhör herpesvirusgruppen. Nedsatt immunitet, som efter en allogen SCT, kan leda till reaktivering av EBV med risk för utveckling av post-transplant lymfoproliferative disease (PTLD).
Provtagning avseende EBV ingår i uppföljningen efter allogen SCT och kontrolleras även vid långvarig oklar feber hos andra immunnedsatta barn.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- EBV-DNA påvisas med **PCR** och tas i serum, plasma eller helblod enligt lokala riktlinjer. Samma typ av prov ska tas vid uppföljning eftersom virusnivåer inte är jämförbara mellan olika prover.
- EBV-status ingår i utredningen inför allogen SCT.
- PCR-EBV x 1/vecka, eller tätare vid behov, fram till 3–6 månader efter allogen SCT eller längre enligt läkarordination.

- Kontakta transplantationsansvarig läkare eller barnonkologkonsult/jour vid nytillkommen positivitet av EBV för ställningstagande kring fortsatt handläggning.
- Snabbt stigande nivåer av EBV är ett observandum, eftersom det kan vara ett tecken på utveckling av PTLD.
- Vid undersökning av immunitet mot EBV (tidigare genomgången infektion) tas serologi (inte PCR).

17.12 HCG (Beta-hCG)

HCG (Humant koriongonadotropin) är ett hormon som utsöndras av trofoblastceller (både maligna och normala). HCG används som tumörmarkör vid diagnostik och uppföljning av vissa germinalcellstumörer/germinom. HCG används även som graviditetstest och kontrolleras vid behandlingsindikation hos flickor efter menarke samt hos kvinnliga donatorer enligt JACIE rekommendation.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

17.13 HLA-typning

Barnet och familjen genomgår HLA-typning inför en allogen SCT. För att kunna utföra en SCT är det önskvärt att givarens vävnadstyp (HLA-typ) överensstämmer med mottagarens. Helst ska givare och mottagare vara HLA-identiska.

För detaljerad information se lokala SCT-riktlinjer och provtagningsanvisningar.

17.14 HVA och VMA (i urinen)

HVA och VMA är tumörmarkörer vid diagnostik och uppföljning av neuroblastom. HVA och VMA utgör huvudmetaboliterna för katekolaminer (noradrenalin och adrenalin) och utsöndras i stor mängd i urinen vid neuroblastom i cirka 85 % av fallen.
OBS! Det finns enstaka fall av neuroblastom som är negativa för HVA och VMA. Analys av P-metoxytyramin och P-metoxinoradrenalin har högre sensitivitet.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Tas som stickprov som relateras till U-kreatinin.
- Tas helst på morgonurin.
- Tas i provtagningsrör **med saltsyra**.
  OBS! Vid Barncancercentrum Uppsala tas provet inte i provtagningsrör med saltsyra.
- Urinen ska hällas direkt i provtagningsröret med saltsyra och transporteras till laboratoriet. Förvaras kallt om det inte kan transporteras direkt.
- Analyser som ingår i biokemisk diagnostik vid utredning av neuroblastom/neuroendokrina tumörer varierar mellan olika barncancercentra beroende på lokal laboratorietillgänglighet. Blod- och urinmarkörer tas enligt lokala riktlinjer.

17.15 Immunofenotypning (flödescytometri) i blod

Immunofenotypning kan ge ett snabbt svar om barnet har leukemi och vilken typ av leukemi (tillförlitligt endast om tillräcklig mängd blaster i blodet). Metoden används för att med hjälp av antikroppar riktade mot cellspecifika antigener identifiera ytproteiner på maligna blodceller.
Exempel på markörer som är vanliga vid:

- **Pre B-ALL:** CD19, CD22, CD10 och CD34.
- **T-ALL:** CD4 och CD7.
- **AML:** CD13, CD33 och CD117.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

17.16 Kromogranin A

Kromogranin A är ett protein som produceras i alla neuroendokrina celler och lagras i sekretionsgranulae. Kromogranin A är en tumörmarkör som kan vara förhöjd vid neuroendokrina tumörer som neuroblastom.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Falskt förhöjt kromogranin A kan exempelvis förekomma vid behandling med protonpumpshämmande läkemedel samt vid nedsatt njurfunktion.
- Analyser som ingår i biokemisk diagnostik vid utredning av neuroblastom/neuroendokrina tumörer varierar mellan olika barncancercentra beroende på lokal laboratorietillgänglighet. Blod- och urinmarkörer tas enligt lokala riktlinjer.

17.17 Likvorcytologi

Likvorcytologi tas i samband med nyinsjuknande i leukemi/lymfom. Vid samma tillfälle ges intratekal behandling. Vid CNS-engagemang tas även uppföljande likvorcytologi enligt behandlingsprotokoll.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Provet ska **omedelbart** transporteras till laboratoriet.
- I samband med likvorcytologi tas även prov för cellräkning samt flödescytometri i likvor (TransFix-rör).

17.18 Metotrexatkoncentration

Metotrexatkoncentration tas i samband med högdos metotrexatbehandling. Se Kapitel 10 Högdos metotrexat.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

17.19 Metoxikatekolaminer, Metoxityramin

Metoxikatekolaminer är metaboliter av katekolaminerna adrenalin (MA) och noradrenalin (MNA). Metoxityramin är en metabolit av dopamin (3-metoxityramin, 3-MT). Vid tumörer utgående från binjuremärg respektive det autonoma nervsystemet ses ofta en kraftigt ökad produktion av dessa metaboliter. Inom barnonkologin gäller det främst vid diagnos av neuroblastom och paragangliom.
OBS! Analys av 3-metoxityramin samt metoxinoradrenalin i plasma eller urin har högre diagnostisk sensitivitet än analys av U-HVA/VMA.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

Provtagning i plasma

- Provet ska tas i vila. Minst 20 minuter liggande vila rekommenderas innan provtagning.
  Om provtagning sker i sittande riskerar detta ett falskt positivt värde. Vid positivt utfall i sittande rekommenderas att upprepa provtagningen i liggande.
- Fasteprov rekommenderas för P-metoxityramin.
- Provet ska **omedelbart** transporteras till laboratoriet.
- Analyser som ingår i biokemisk diagnostik vid utredning av neuroblastom/neuroendokrina tumörer varierar mellan olika barncancercentra beroende på lokal laboratorietillgänglighet. Blod- och urinmarkörer tas enligt lokala riktlinjer.

Provtagning i urin

- På små barn utförs aldrig dygnssamling utan **enbart stickprov**!
  Det är opraktiskt att samla dygnsmängd urin på små barn och provresultaten blir ofta opålitliga eftersom en del av urinen riskerar att missas. Urinkateter behöver då sättas.
- Stickprov ska helst tas på morgonurin.
- Dygnssamling är att föredra hos äldre barn och vuxna för bättre diagnostik.

- **OBS!** U-metoxikatekolaminer kan inte tas i samma rör som U-HVA/VMA.
- Analyser som ingår i biokemisk diagnostik vid utredning av neuroblastom/neuroendokrina tumörer varierar mellan olika barncancercentra beroende på lokal laboratorietillgänglighet. Blod- och urinmarkörer tas enligt lokala riktlinjer.

17.20 NSE (neuronspecifikt enolas)

NSE är en tumörmarkör som kan vara förhöjt vid neuroendokrina tumörer som neuroblastom. Den är dock mer ospecifik än övriga markörer som ingår i diagnostik vid utredning av neuroblastom och kan vara starkt förhöjd vid andra maligna tumörer, exempelvis Wilms tumör, Ewings sarkom, rhabdomyosarkom.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Provet är extremt känsligt för hemolys (resultaten måste därav tolkas med försiktighet).
- Analyser som ingår i biokemisk diagnostik vid utredning av neuroblastom/neuroendokrina tumörer varierar mellan olika barncancercentra beroende på lokal laboratorietillgänglighet. Blod- och urinmarkörer tas enligt lokala riktlinjer.

17.21 Pneumocystis jirovecii

Pneumocystis jirovecii är en svampart som kan ge allvarlig lunginflammation hos barn med nedsatt immunförsvar.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Bronkoalveolärsköljvätska (via Bronkoalveolärt lavage, BAL) är det mest representativa provmaterialet.
- Inducerat sputum (via inhalation av hyperton natriumklorid) rekommenderas i andra hand.
- Vanligt sputumprov (ej inducerat) är mindre representativt och har lägre diagnostiskt värde än BAL eller inducerat sputum.

17.22 Takrolimuskoncentration

Takrolimuskoncentration följs regelbundet under pågående takrolimusbehandling för att styra doseringen. Målvärdet bestäms individuellt för varje barn av transplantationsansvarig läkare.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Vid peroral eller enteral tillförsel samt vid intermittent infusion, ska koncentrationen alltid mätas **direkt före** intag/nästa dos.
- Vid kontinuerlig infusion tas koncentrationen alltid **kl. 08** måndag, onsdag, fredag eller enligt ordination.
- Begär **alltid** akutsvar.
- **OBS!** Får inte tas ur den lumen i central infart där takrolimus har infunderats, eftersom det kan ge falskt förhöjda värden. Takrolimus binds till plastytor och frisätts under lång tid efter avslutad intravenös tillförsel.
- I samband med kontroll av takrolimuskoncentration kontrolleras även kreatinin.

17.23 Tiopurinmetaboliter

Vid nedbrytningen av merkaptopurin (t.ex. Purinethol®, Xaluprine®) bildas två aktiva metaboliter, 6-TGN och 6-MMPN, så kallade tiopurinmetaboliter. 6-TGN anses ha den största antileukemiska effekten medan 6MMPN kan ge oönskade biverkningar såsom hypoglykemier, svår levertoxicitet eller plötsligt låga blodvärden efter doshöjningar. Tiopurinmetaboliter tas inte rutinmässigt vid merkaptopurinbehandling utan endast hos barn med mycket biverkningar eller svårighet att nå önskad målnivå av LPK eller neutrofila granulocyter.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Fyll i nuvarande dosering av merkaptopurin (t.ex. Purinethol®, Xaluprine®) på remissen samt övrig medicinering.

17.24 TPMT (tiopurinmetyltransferas)

TPMT är ett enzym som metaboliserar tiopuriner (t.ex. merkaptopurin och tioguanin). TPMT-utredning omfattar TPMT-genotyp och TPMT-aktivitet och utförs i samband med diagnostillfället vid leukemi och lymfom.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- För barn med asiatisk, ursprungsamerikansk eller sydamerikansk härkomst ska även NUDT15 kontrolleras. NUDT15-analys bör även övervägas vid finsk härkomst.
- Blodprov för TPMT-aktivitet ska tas innan transfusion. Blodprov för TPMT-genotyp kan tas oberoende av tidpunkt för erytrocyttransfusion.
- **OBS!** Vid TPMT-brist ska dosen reduceras.

17.25 Tumörlysstatus

Tumörlysstatus tas rutinmässigt vid nyinsjuknande i leukemi och lymfom samt vid andra tumörsjukdomar då risk för tumörlyssyndrom föreligger på grund av stor tumörbörda och risk för stort tumörsönderfall. I tumörlysstatus ingår vanligen natrium, kalium, kreatinin, urat, fosfat, joniserat calcium alternativt albuminkorrigerat calcium.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Akutsvar ska **alltid** begäras vid risk för tumörlyssyndrom samt när tumörlyssyndrom redan föreligger.

Speciella provtagningsrutiner avseende urat efter administrering av rasburikas

- Efter att rasburikas har administrerats måste provröret för urat kylas innan provtagning och röret förvaras på is under transporten till laboratoriet. Uratvärdet blir annars inte tillförlitligt (falskt för lågt). Detta handhavande gäller fram till och med 4 dygn (96 timmar) efter sista rasburikasdos.

17.26 Varicella zostervirus (VZV-IgG)

Vattkoppor orsakas av varicella zostervirus (VZV). Efter genomgången infektion finns VZV kvar vilande (latent) i dorsala nervganglier. Vid reaktivering kan viruset orsaka bältros med hudutslag och blåsbildning längs ett dermatom på ena kroppshalvan och ibland även ögonmanifestationer. Antikroppar mot VZV kontrolleras hos alla barn i samband med diagnos samt i uppföljningen efter avslutad behandling.

För detaljerad information se lokala provtagningsanvisningar.

Viktig information

- Antikroppsmätning av VZV- IgG tas i serum. Påvisning av IgG-antikroppar indikerar tidigare genomgången primärinfektion eller vaccination.

KAPITEL 18

Febril neutropeni

18.1 Inledning

Febril neutropeni är en utmaning för barncancervården och handläggningen är starkt förknippad med de totala behandlingsresultaten. Dödsfall i infektioner kan till stor del undvikas genom bra rutiner. Virusinfektioner är den vanligaste orsaken till febril neutropeni, men de flesta dödsfallen orsakas av bakteriella infektioner eller svampinfektioner.

Febril neutropeni är ett **akut tillstånd** som måste handläggas med **hög** prioritet.

18.2 Definitioner

Neutropeni

- Antal neutrofila granulocyter < 0,5 eller < 1,0 och sjunkande.
  Risken för infektion stiger drastiskt när antal neutrofila granulocyter är < 0,1.

Feber

- Definition på feber är:
  - Temperatur ≥ 38 grader uppmätt vid två tillfällen med 1 timmes mellanrum.

  Eller
  - Temperatur ≥ 38,5 grader uppmätt vid ett tillfälle.

OBS! Om ett stamcellstransplanterat barn får feber ≥ 38 grader ska läkare informeras omgående, utan att invänta upprepad temperaturmätning.

18.3 När barnet är hemma

- Familjen ska vara välinformerad och noggrant förberedd på hur de ska agera vid feber eller misstanke om infektion. Skriftlig information lämnas ut enligt lokala rutiner.
- En axilltermometer, (eller en digital örontermometer på vissa barncancercentra), ges till barnet för att ha i hemmet.
- Febernedsättande får inte ges i hemmet innan kontakt med avdelningen/dagvården.
- Familjen ska alltid kontakta avdelningen/dagvården på sitt hemortssjukhus vid feber.
- Ta in barnet till sjukhuset **omedelbart** vid misstänkt febril neutropeni!
- Barnet ska **alltid** läggas in vid neutropeni och feber.
- När beslut fattats om att barnet ska komma in till sjukhuset kan febernedsättande läkemedel (paracetamol) vid behov ges i hemmet.
- Om barnet har en SVP, påminn familjen om att sätta på bedövningsplåster/salva hemma.

OBS! Svåra infektioner kan uppstå utan feber, särskilt vid steroidbehandling.

- Frossa är lika allvarligt som feber och ska föranleda kontakt med sjukhuset och bedömning på sjukhuset.
- Även undertemperatur (< 35 grader) kan vara ett tecken på allvarlig infektion.

18.4 När barnet är på väg in till sjukhuset

- Kontakta tjänstgörande läkare och meddela att barnet är på väg in till sjukhuset. Läggs barnet in via akutmottagningen ska både tjänstgörande läkare och akutmottagningen kontaktas.
- Både ansvarig läkare och sjuksköterska läser senaste anteckningen i journalen och kontrollerar behandlingsschemat för att få en uppfattning om i vilken fas barnet befinner sig i.
- Vid förväntad/känd neutropeni, förbered ett patientrum.
- Förbered för eventuell insättning av portnål och provtagning.
- För barn med förväntad neutropeni ska den första dosen antibiotika ordineras av läkare i förväg och ges i direkt anslutning till provtagningen.

18.5 Febernedsättande

- Enbart paracetamol används som febernedsättande (får inte ges i hemmet innan kontakt med avdelningen/dagvården).
- Paracetamol ges oralt eller intravenöst.
  OBS! Suppositorier ska inte användas på grund av ökad risk för slemhinneskada och infektion.
- Icke-steroida antiinflammatoriska läkemedel (NSAID) får **aldrig** användas hos barn som behandlas med cytostatika eller andra antitumorala läkemedel utan läkarordination. NSAID kan påverka trombocyterna och öka blödningsbenägenheten. Gastrointestinala sår, perforationer eller blödningar kan vara livshotande. Exempel på NSAID-preparat är ibuprofen, naproxen, diklofenak och acetylsalicylsyra.
  Efter att barnet är färdigbehandlat kan NSAID-läkemedel ges när blodvärdena (TPK) har normaliserats.

18.6 När barnet kommer till sjukhuset

- Kontakta tjänstgörande läkare. Barnet ska prioriteras och undersökas utan fördröjning.
- Gör en första klinisk bedömning, sätt eventuellt portnål, ta prover och blododling, ge första antibiotikadosen och utför kontroller omgående enligt nedan.
- Sträva efter att barnet får första antibiotikadosen **så snart som möjligt**, eller **senast inom 1 timme** från ankomst till sjukhuset. Glöm inte att blododla innan.
- Dokumentera tiden för feberstart i hemmet samt tid för ankomst till avdelningen i journalen.
- **OBS!** Barn som är inneliggande vid feberdebuten ska handläggas enligt samma rutiner.

18.7 Kontroller vid ankomst

- Swe-PEWS.
- Temperatur.
- Blodtryck.
- Vikt.

Vitala parametrar dokumenteras i journalen på korrekt tid!

18.8 Klinisk bedömning

Bedömning av barnet vid ankomst till sjukhuset

- Allmäntillstånd.
- Mat- och vätskeintag?
- Elimination?
- Smärta?

Inflammation/infektionstecken

- Kan vara mindre uttalade hos en neutropen patient.
- Rodnad? Värmeökning? Svullnad? Smärta?
- Feber kan vara enda tecknet på en livshotande infektion.
- Bedömning av infarter: (CVK, SVP, gastrostomi) Rodnad? Andra infektionstecken? Sekretion?
- Bedöm barnet noga: hudkostym, perineum, munhåla/svalg.

Andningssymtom

- Är alltid oroande.
- Vid alla symtom från andningsorganen (hosta, bröstsmärta, ökad andningsfrekvens, låg saturation eller onormalt fynd vid lungauskultation) utförs en lungröntgen.
- Vid uttalade symtom såsom sänkt saturation eller ansträngd andning kontakta barnonkologkonsult/jour alternativt IVA-jour i tidigt skede för samråd och diskussion kring vårdnivå.

Septisk chock

Definition septisk chock

En infektion som orsakar en akut livshotande organpåverkan.
Septisk chock är ett livshotande tillstånd som kräver **omedelbart** omhändertagande. **Tillkalla läkare och IVA-läkare (medicinskt intensivvårdsteam, MIG-team) omgående!**

Septisk chock – kliniska tecken/symtom

1) Feber/infektion misstanke

2) Påverkan på vitala parametrar

- Snabb/ytlig andning.
- Snabb/svag puls.
- Lågt blodtryck.
- Nedsatt saturation.

3) Påverkan på cirkulation/medvetande

- Sänkt medvetande (oro, irritabilitet, slöhet).
- Nedsatt perifer cirkulation:
  - Kapilläråterfyllnad > 3 sek.
  - Kallsvettig, marmorerad/gråblek hud.
  - Minskade urinmängder.

- Immunosuppression (= nedsatt immunförsvar) är en riskfaktor för septisk chock och barnet ska därför noga övervakas med täta kontroller.
- Cerebral påverkan med oro, irritabilitet och slöhet är tidiga tecken på chock.
- Lågt blodtryck är ett sent tecken på chock.

Mukosit

- Inflammation, blåsor och sår i GI-kanalens slemhinnor innebär ökad risk för invasiv infektion med munhålans eller tarmens bakterier och Candida.
- Antibiotikabehandlingen ska täcka även anaerober.

Buksymtom

- Ska alltid tas på mycket stort allvar.
- Kontakta och samråd med barnonkologkonsult/jour och/eller erfaren kirurg.
- Överväg buköversikt (BÖS), ultraljud eller CT.
- Neutropen enterokolit är ett samlingsnamn för tyflit och pseudomembranös kolit. Tillståndet är mycket allvarligt och innebär viss risk för mortalitet. Svårighetsgraden varierar från slemhinneinflammation till ulcerationer och perforation. Klassiska symtom är feber, buksmärtor i höger fossa och diarré. Ultraljud eller CT påvisar förtjockning av tarmväggar, ileus eller fri gas.
- Perianala symtom som rodnad, analfissur eller abscess kan förekomma.

Steroidbehandling

OBS! Steroidbehandlade barn måste handläggas extra varsamt och noggrant.

- Steroidbehandling kan maskera feber och andra sepsissymtom.
- Risken för sepsis är ökad även hos icke-neutropena barn.
- Steroidbehandling kan innebära risk för binjureinsufficiens vid stress.
- Barn med pågående eller nyligen avslutad steroidbehandling kan vara i behov av intravenös substitutionsdos.

18.9 Provtagning

Minimal basprovtagning

Proverna tas **alltid** med akutsvar!

- **Blodstatus (Hb, LPK, neutrofila granulocyter, TPK).**
- **CRP** tas för att följa förloppet. Förhöjt CRP vid ankomsten kan tyda på allvarlig infektion. Lågt CRP utesluter inte potentiellt livshotande infektion.
- **Natrium, kalium, kreatinin.**
- **Blodgas.** Förhöjt laktat, högt pCO2, lågt pH eller negativt base excess (BE) är **varningstecken** för en allvarlig infektion.
- **Blododling** ur samtliga lumen i central infart (se avsnitt ”Blododling”). Svampodling/frågeställning svamp utförs enligt lokala riktlinjer.

Utvidgad provtagning

OBS! Riktlinjer för provtagning kan skilja sig mellan olika barncancercentra. Följ lokala riktlinjer.

- Snabbtest för SARS-CoV2 (covid-19) RNA, Influensa A+B, RSV (NPH-prov).
- Procalcitonin kan tillföra information om förloppet.
- Leverstatus (ALAT, ASAT, bilirubin, albumin).
- Pankreasamylas kan övervägas om barnet fått pegaspargas.
- DIC-prover vid svår sepsis (fibrinogen, PK, APT-tid, D-Dimer).
- Urinprov (urinsticka och odling): UVI förekommer utan pyuri vid neutropeni. Odling från mittstråleurin kan rekommenderas, men får inte fördröja insättande av antibiotika.
- Andra odlingar från svalg, sputum, likvor, hud vid CVK/SVP/gastrostomi-ingång endast vid klinisk misstanke.

- Fecesprover för diagnostik (PCR) av bakterier och virus (gastroenteritblock) samt Clostridioides difficile vid diarré.
- Luftvägsblock/luftvägspanel vid symtom från luftvägarna. Svalgodling och NPH-odling i speciella fall.
- Herpes-PCR vid misstänkt herpesinfektion.
- Pneumocystis-diagnostik vid respiratoriska symtom särskilt låg saturation eller takypné. Betaglukan är förhöjt vid Pneumocystisinfektion.
- Svampdiagnostik vid misstanke om invasiv svampinfektion. Se avsnitt "Svampdiagnostik".

Blododling

- Tas ur central infart.
  Perifer blododling kan i vissa fall vara av värde.
- Innan blododling tas är det viktigt att noggrant desinfektera injektionsmembran/trevägskran och även membranet på odlingsflaskan.
- Slaskrör/slaskodling ska tas innan den första blododlingsflaskan fylls för att minska risken för kontamination med hudbakterier. Om slaskodling ska tas för analys ska den märkas med ”slask”.
  OBS! För små barn bör slaskrör eventuellt inte tas för att undvika att få en för liten blodvolym till odlingen. Rådgör med ansvarig läkare.
- För aerob odling används två typer av blododlingsflaskor, en pediatrisk flaska (”ped”) som optimalt fylls med 1–3 ml blod, och en ordinär blododlingsflaska (”aerob”) som minst fylls med 3 ml, men optimalt med 8–10 ml blod. Vid mindre blodvolymer används den pediatriska flaskan.
- För anaerob odling finns endast ordinära blododlingsflaskor (”anaerob”) med optimal blodvolym på 8–10 ml. Viss anaerob växt kan förekomma även i pediatriska flaskor.
- Aerob odling ska i princip alltid tas. Vid misstänkt fokus i buken ska anaerob odling prioriteras framför aerob odling, även om blodvolymen blir liten. De flesta patogener som orsakar sepsis hos barn växer även i anaerob flaska.
- Aerob flaska fylls före anaerob. 10 ml blod/flaska ökar chansen att diagnostisera bakterier i blodet.
- För liten blodvolym minskar sannolikheten att påvisa bakterier i blodet. En större volym i en flaska föredras framför uppdelning av blodet i flera flaskor.

Tabell 5. Rekommenderad total volym vid blododling på barn

Vikt (kg)	Total volym för odling (ml)	Rekommenderad flasktyp
2 – 4,9	1 – 3	1 ped*
5 – 9,9	3 – 5	1 ped eller 1 aerob*
10 – 14,9	5 – 10	1 aerob*
15 – 19,9	10 – 15	1 aerob +/- 1 anaerob*
20 – 24,9	15 – 20	1 aerob + 1 anaerob
25 – 49,9	20 – 30	1 – 2 aerob(a) + 1 anaerob
> 50	40	2 aeroba + 2 anaeroba

* Vid misstänkt fokus i buken hos barn där endast 1 flaska används rekommenderas den anaeroba flaskan.
OBS! Undertrycket i flaskan gör att betydligt mer blod kan dras. Tänk på att flaskorna som används är anpassade för en viss volym (se ovan).

- Blododling tas alltid **före** första antibiotikadosen. Odling bör tas ur samtliga lumen i central infart vid första odlingstillfället (undantaget SVP, som saknar nål). Därefter räcker det oftast att ta ur en lumen.
- Vanligtvis tas blododling x 1/dygn vid febertopp ≥ 38,5 grader eller tätare under de första dagarna av behandlingen enligt läkarordination.
- Upprepad blododling bör tas vid nytillkommen feber efter en 24-timmars afebril period eller vid klinisk försämring.
- Perifer blododling kan ibland vara viktigt för att diagnostisera en infekterad central infart.
- Svampodling/frågeställning svamp utförs enligt lokala riktlinjer.

Svampdiagnostik

Vid persisterande feber i mer än 72 timmar trots antibiotikabehandling ska svampinfektion alltid övervägas, särskilt hos barn med hög risk för invasiv svampinfektion, exempelvis barn med hematologiska maligniteter eller barn som genomgått SCT. Även tidigare svampinfektion eller känd kolonisering ska vägas in i riskbedömningen. Prover tas enligt nedan och svamp ska efterfrågas specifikt på blododlingar. Svampbehandling ska påbörjas i väntan på provsvar hos instabila barn samt hos barn med ökad risk för svampinfektion, oavsett allmäntillstånd.

Innan svampbehandling påbörjas ska **alltid** barnonkologkonsult/jour kontaktas för samråd kring handläggningen. Vid stark misstanke om eller verifierad invasiv svampinfektion bör även infektionsläkare konsulteras.

Betaglukan

- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- För mer information se 17.5 Betaglukan (svampantigen).

Aspergillusantigen (Galactomannan)

- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- För mer information se 17.3 Aspergillus antigen (Galactomannan).

18.10 Behandling

Vid **osäkerhet** kring handläggningen ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för samråd.
OBS! Om barnet är allmänpåverkat är det viktigt att i ett tidigt skede kontakta IVA-läkare (medicinskt intensivvårdsteam, MIG-team) för bedömning.

Initial antibiotikabehandling

- Sträva efter att barnet får första antibiotikadosen **så snart som möjligt**, eller **senast inom 1 timme** från ankomst till sjukhuset. Glöm inte att blododla innan.
- Bredspektrumantibiotika med effekt mot både grampositiva och gramnegativa bakterier ska alltid sättas in omgående.
- Förstahandsvalet är piperacillin/tazobaktam, i andra hand meropenem eller imipenem.
- Ceftazidim kan användas i vissa fall, men har något smalare spektrum.

Tabell 6. Preparat och dosering

Preparat	Dos	Övrigt
Piperacillin/ tazobaktam	80 mg/kg x 4 (max 4 gram x 4)	Bra anaerob effekt (intraabdominell infektion/mukosit)
Meropenem	20 mg/kg x 4 (max 1 gram x 4)	Bra anaerob effekt (intraabdominell infektion/mukosit) Vid meningit/shuntinfektion: 40 mg/kg x 3 (max 2 gram x 3).
Imipenem	15–25 mg/kg x 4 (max 1 gram x 4)	Vid svår infektion såsom Pseudomonas: 25 mg/kg/dos
Ceftazidim	50 mg/kg x 3 alt. 35 mg/kg x 4 (max 6 gram/dygn)	Dålig anaerob effekt **OBS!** Ej vid buksymtom eller mukosit

Kombinations-/tilläggsregim

Tobramycin

Gentamicin är likvärdigt ur antibakteriell synpunkt, men är mer njurtoxiskt och rekommenderas inte i första hand.

Indikationer

- Sepsis med cirkulatorisk påverkan (lågt blodtryck, nedsatt perifer cirkulation) vid misstänkt **gramnegativ sepsis**.

- Övervägs som tillägg om blododling visar gramnegativa bakterier. Sätts ut senare om resistensbestämning visar full känslighet för annat antibiotika.
- Övervägs som kombinationsbehandling vid Pseudomonas sepsis i väntan på resistensbestämning.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.37 Tobramycin (t.ex. Nebcina®).

Teikoplanin

Indikationer

- Växt av grampositiva bakterier med okänt resistensmönster i blododling om barnet fortsatt har feber, trots pågående antibiotikabehandling.
- Infektioner orsakade av Staphylococcus aureus.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.36 Teikoplanin (t.ex. Targocid®).

Vankomycin

Indikationer

- Svår infektion med cirkulationspåverkan.
- Vid tecken på uttalad infektion i SVP/CVK för bättre effekt mot resistenta grampositiva bakterier (exempelvis KNS).
- Utbredda mjukdelsinfektioner.
- Pneumoni efter högdos cytarabin (misstanke om Streptococcus viridans).
- Växt av grampositiva bakterier med okänt resistensmönster i blododling om barnet fortsatt har feber, trots pågående antibiotikabehandling.
- Känd kolonisering med MRSA.
- Förstahandsval vid Clostridioides difficile-infektion. Alternativt kan fidaxomicin användas.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.40 Vankomycin.

Metronidazol

Indikationer

- Diarré och buksmärtor med misstanke om neutropen enterokolit.
- Vid mild/medelsvår Clostridioides difficile-infektion om peroralt/enteralt vankomycin eller fidaxomicin inte finns tillgängligt.
- Vid behov av maximal anaerob täckning (abscess).

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.21 Metronidazol (t.ex. Flagyl®).

Antimykotika

Kaspofungin

Indikationer

- Misstänkt eller verifierad invasiv svampinfektion.
  - **Förstahandsval** som empirisk behandling vid antibiotikarefraktär feber eller när invasiv svampinfektion kan misstänkas.
  - **Förstahandspreparat** vid verifierad invasiv candidiasis.
- Profylax mot invasiv svampinfektion.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.17 Kaspofungin (t.ex. Cancidas®).

Amfotericin B

Detta avsnitt avser **liposomalt** amfotericin B.

Indikationer

- Misstänkt eller verifierad invasiv svampinfektion.
  - Alternativt förstahandspreparat vid verifierad invasiv candidiasis.
  - Alternativt förstahandspreparat vid misstänkt eller verifierad invasiv aspergillos.
  - **Förstahandspreparat** vid invasiv svampinfektion i CNS på grund av god CNS-penetration.
  - **Förstahandspreparat** vid invasiv mukormykos.
- Profylax mot invasiv svampinfektion.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.4 Amfotericin B (t.ex. AmBisome®).

Vorikonazol

Indikationer

- Misstänkt eller verifierad invasiv svampinfektion.
  - **Förstahandspreparat** vid misstänkt eller verifierad invasiv aspergillos, inklusive CNS-infektion.
- Profylax mot invasiv svampinfektion hos barn med hög risk, exempelvis vid allogen stamcellstransplantation.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.42 Vorikonazol (t.ex. Vfend®).

Understödjande behandling

- Ställningstagande till intravenös vätsketillförsel och vätskebalansräkning.
- Profylaktisk trombocyttransfusion är indicerad om TPK < 20 vid misstänkt sepsis.
- Erytrocyttransfusion är indicerad om Hb < 80 vid misstänkt sepsis.
- Tänk på att barnet kan behöva substitutionsdos av steroider intravenöst om pågående eller nyligen avslutad steroidbehandling.
  OBS! Steroidbehandlade barn måste handläggas extra varsamt och noggrant.

Profylaktiska läkemedel

- Barnet ska kvarstå på trimetoprim-sulfametoxazol och svampprofylax under pågående antibiotikabehandling.
- Påbörjas behandling med kaspofungin, amfotericin B eller annat svampläkemedel intravenöst, ska svampprofylaxen sättas ut.
- Påbörjas intravenös behandling med trimetoprim-sulfametoxazol ska profylaxbehandlingen sättas ut.

18.11 Kontroller under vårdtiden

- Swe-PEWS.
- Temperatur.
- Blodtryck.
- Eventuellt vikt.

Kontroller tas enligt läkarordination.

OBS! Vid avvikande parametrar, om barnet är medtaget eller vid annan akut försämring tas kontroller med tätare intervall.

18.12 Rutiner under inläggningen

Skötsel av infarter

- Daglig inspektion av SVP/CVK.
- Omläggning av CVK var 7:e dag eller oftare vid behov.
  Se 15.2 Central venkateter (CVK), avsnitt ”Omläggning av CVK”.
- Daglig inspektion, rengöring och vridning av gastrostomi.
  Se 19.2 Perkutan endoskopisk gastrostomi = PEG, avsnitt ”Skötsel av gastrostomi/PEG-slang” respektive 19.3 Gastrostomiknapp, avsnitt ”Skötsel av knapp”.

Hygienrutiner och städning av patientrum

- Inga särskilda hygienrutiner gäller utöver generella rekommendationer.
- Städning av patientrum genomförs enligt lokala rutiner.

OBS! Särskilda rutiner gäller för barn som genomgått autolog SCT (högdosbehandling) och allogen SCT.
Se Kapitel 22 Autolog stamcellstransplantation respektive Kapitel 23 Allogen stamcellstransplantation.

Vistelse på avdelningen och lekterapin/sjuhusundervisningens lokaler.

- Barnet får vistas på avdelningen utanför patientrummet, gå till lekterapin, sjukhusundervisningens lokaler eller liknande. Det är inte blodvärdena som avgör utan huruvida barnet är smittsamt.

18.13 Hemgång

Efter 48–72 timmars antibiotikabehandling och om barnet varit feberfri i minst 24 timmar samt visar tecken på påbörjad återhämtning av neutrofila granulocyter, kan hemgång övervägas, förutsatt att barnet är stabilt och att blododlingarna är negativa.
Undantag kan förekomma efter individuell bedömning i samråd med barnonkologkonsult/jour.
Ansvarig läkare fattar beslut om fortsatt antibiotikabehandling, antingen intravenöst eller peroralt/enteralt, eller om behandlingen ska avslutas.

Intravenös antibiotika i hemmet

- I vissa fall kan det vara aktuellt med fortsatt antibiotikabehandling i hemmet. Följ lokala riktlinjer vid vårdinsatser i hemmet.

Fortsatt peroral/enteral antibiotikabehandling

- I vissa fall kan barnet fortsätta med peroral/enteral antibiotikabehandling. Vanligtvis sätts då amoxicillin in, eventuellt i kombination med ciprofloxacin, enligt nedan:
  - Amoxicillin 20 mg/kg/dos x 3.
  - Ciprofloxacin 15 mg/kg/dos x 2 (max 750 mg/dos).

Övrigt

- Lämna tid för återbesök till dagvården och i förekommande fall ordination på underhållsbehandling.

Se även följande länkar:
Nationell riktlinje Febril neutropeni – Akut handläggning av febril neutropeni hos barncancerpatienter
Nationell rekommendation Nationella rekommendationer för initial handläggning av misstänkt sepsis hos barn med eller utan chock
NOPHO rekommendation Recommendation for management of febrile neutropenia in AML

18.14 Icke neutropen feber

Definition

- Antal neutrofila granulocyter > 1,0 i samband med feber ≥ 38,5 grader alternativt ≥ 38 grader uppmätt vid två tillfällen med 1 timmes mellanrum.

Frekvensen av icke neutropen feber utgör upp till 50 % av alla feberepisoder hos barn som behandlas för en onkologisk sjukdom. Trots den höga förekomsten av icke neutropen feber är evidensen för optimal behandling svag och handläggningen av barnen varierar mycket enligt lokala rutiner.

Det är viktigt att barnet bedöms snabbt och att handläggningen görs i samråd med en erfaren barnläkare eller barnonkolog.

Handläggning

- Detaljerad anamnes.
- Noggrann klinisk undersökning.
  OBS! Om barnet inte står på pneumocystisprofylax bör extra hänsyn tas till symtom från andningsorganen.

Kontroller

- Swe-PEWS.
- Temperatur.
- Blodtryck.
- Vikt.

Provtagning

- Blodstatus, (Hb, LPK, neutrofila granulocyter, TPK), CRP, elektrolyter, kreatinin.
- Blododling enligt läkarordination. Ska **alltid** tas före eventuell intravenös antibiotikabehandling.
- Eventuell utvidgad provtagning efter läkarordination.

Barn som har påverkat allmäntillstånd/ostabila vitala parametrar/frossa

- Ska handläggas enligt riktlinjer för febril neutropeni.

Barn som är opåverkade men tillhör nedanstående riskgrupper ska också handläggas enligt riktlinjer för febril neutropeni

- Barn med **ALL** eller **lymfom under induktionsbehandling** samt samtliga barn som behandlas för **AML**.
- Barn som har genomgått **autolog SCT (högdosbehandling)** inom de senaste **3 månaderna** eller **allogen SCT** inom de senaste **6 månaderna**.
- Barn med **hög risk för behandlingsinducerad immunsuppression**, exempelvis vid behandling med kortikosteroider, monoklonala antikroppar eller immunterapi.
- Barn **under 1 år** eller **ovaccinerade barn**.
- Barn med **hypospleni**.

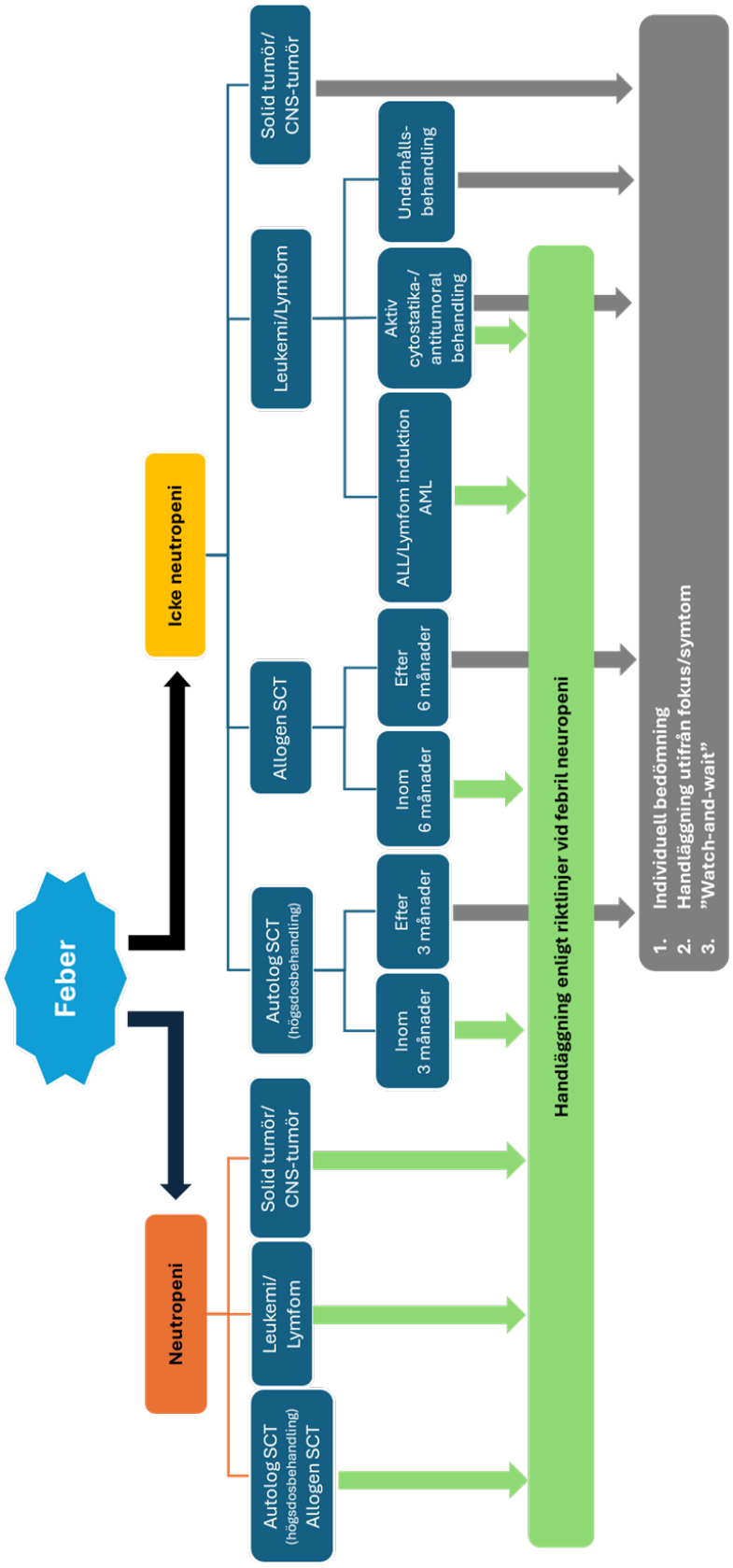
Barn som är opåverkade och inte tillhör ovanstående riskgrupper

- Barn med **ALL** eller **lymfom** som står på **aktiv cytostatikabehandling** eller **annan antitumoral behandling** ska bedömas individuellt och utifrån behov handläggas enligt riktlinjer för febril neutropeni.
- Barn som har genomgått **autolog SCT (högdosbehandling)** för **mer än 3 månader** sedan eller **allogen SCT** för **mer än 6 månader** sedan ska bedömas individuellt och läggas in för noggrann observation. Vid klinisk försämring ska handläggning enligt riktlinjer för febril neutropeni initieras.
- Barn med tydliga tecken på **övre luftvägsinfektion** kan observeras och behandlas symtomatiskt utan antibiotika. Lämpliga virusprover ska tas.
- Barn med **lokaliserade infektionstecken** ska utredas med adekvata diagnostiska procedurer (t.ex. fecesprover för diagnostik av bakterier och virus samt Clostridioides difficile vid diarré, sårodling vid sekretion från CVK-instickställe) och behandlas utifrån undersökningsfynd.
- Barn **utan tydligt infektionsfokus** kan observeras i hemmet utan antibiotika. Ny bedömning ska göras vid försämring eller långdragen feber.

Övrigt

- Underhållsbehandling vid ALL sätts inte rutinmässigt ut om barnet är opåverkat och inte behandlas för allvarlig infektion. Beslut ska tas i samråd med barnonkolog/ansvarig läkare.
- Antibiotika peroralt/enteralt kan ges på klinisk indikation om barnet är opåverkad.

Figur 11. Handläggning vid feber – översikt



KAPITEL 19

Enteral nutrition

Enteral nutrition via nasogastrisk sond eller gastrostomi är ett nutritionshjälpmedel som används för att säkerställa adekvat tillförsel av energi, näringsämnen, vätska och läkemedel när barnet inte kan tillgodose sina behov genom peroralt intag.

19.1 Nasogastrisk sond (ventrikelsond)

En nasogastrisk sond eller ventrikelsond (V-sond) även kallad nutritionssond är en tunn slang som förts in genom näsan och ner via svalget till magsäcken. Ett barn kan vara i behov av en sond för att få hjälp med att få i sig mat, läkemedel och/eller vätska. Hur länge ett barn behöver en sond kan variera.

Sondsättning/sondmatning utförs endast efter läkarordination.

Figur 12. Nasogastrisk sond

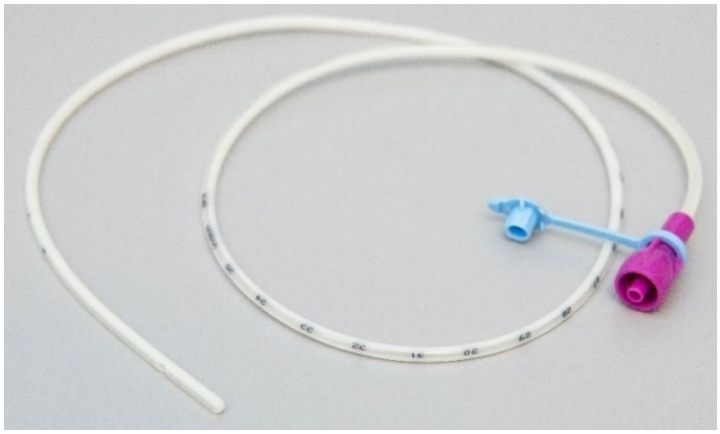


Foto: Pernilla Lundgren, Södra Älvsborgs sjukhus

Val av sondstorlek

Val av sondstorlek beror på barnets ålder, vilken sondnäring barnet ska få och hur länge sonden ska sitta.

Sätta sond

- Informera och demonstrera med hjälp av förberedelsematerial för barnet och vårdnadshavare om hur sondsättningen går till.
- Det är en fördel att barnet inte har ätit precis före sondsättningen på grund av kräkningsrisken.
- Förbered materialet enligt nedan:

Material vid sondsättning

- Sond.
- Sprutor (för kontroll av sondläge och spolning).
- Lackmuspapper.
- Hudbarriärskydd (t.ex. Cavilon®).
- Hudskyddande förband (t.ex. tunn DuoDERM®/Hydrocoll®).
- Häfta/fixeringsförband.
- Spritpenna, sax, gel och eventuellt måttband.
- Ett glas vatten och sugrör (stora barn).
- Eventuellt napp att suga på om barnet använder det.
- Eventuellt glukos 300 mg/ml (mindre barn).
- Vid behov lokalbedövande läkemedel (t.ex. lidokaingel/-spray) och lugnande läkemedel efter läkarordination.

Utförande

- Ge lugnande läkemedel vid behov.
- Desinfektera händerna och ta på plastförkläde.
- Kontrollera att sonden är hel och öppen genom att spruta igenom vatten.
- För att bestämma den längd på sonden som ska sättas ner, mät avståndet från barnets nästipp via örat och ner till spetsen av bröstbenet. Markera den utmätta längden på sonden med tejp eller penna.
- Applicera hudbarriärskydd (t.ex. Cavilon®) och sätt på ett skyddande hudförband (t.ex. DuoDERM®/Hydrocoll®) på den kind där sonden ska sitta.

Spädbarn:

- Eventuellt ges lokalbedövning efter ordination i näsborren. Lokalbedövning minskar känsligheten i näsan samt fungerar som glidgel. Vänta några minuter.
- Det underlättar om barnet suger på en napp som doppats i glukos 300 mg/ml eller droppa lite vatten i munnen samtidigt som sonden förs ner genom svalget.

Äldre barn:

- Till äldre barn eller där det tidigare varit besvärligt vid sondsättning kan lokalbedövning i form av spray eller gel erbjudas för att minska friktion och obehag.
- Det kan underlätta om barnet har möjlighet att suga vatten genom sugrör. Uppmana barnet att svälja klunkar med vatten samtidigt som sonden förs ner genom svalget.

Sondnedsättning:

- Fukta sonden i vatten eller i lokalbedövningsgel.
- Sonden ska föras rakt in i näsan och ner längs den nedre mediala delen av näskaviteten. Sonden ska vika ner mot svalget och inte uppåt i riktning mot ögonen.
- När sonden når svalget, böj barnets huvud framåt och be barnet att svälja om det går.
- För ner sonden med fasta men försiktiga rörelser cirka 10–15 cm i taget. Forcera aldrig hårt då det finns risk för skador på matstrupen.
  Var vaksam på att barnet inte får en hostreflex då det kan vara ett tecken på att sonden ligger i luftvägarna.
- Kontrollera sondens läge genom att aspirera lite magsaft, droppa på ett lackmuspapper som ska ge ett klart surt (rosa) utslag.
- Om man inte får något utbyte vid aspiration i sonden kan läget eventuellt fastställas genom auskultation av ett typiskt ”kurrljud”. Spola in lite luft genom sonden och lyssna med ett stetoskop över magsäcken. Hörs ett rapliknande ljud från munnen eller inget ljud alls ligger sonden fel och läget måste korrigeras.
  OBS! Auskultation är en mindre säker metod för att fastställa sondläge. Vid minsta osäkerhet om sondens läge, eller om barnet visar tecken på luftvägsirritation, får sonden **inte** användas.
- Sondläge kan även kontrolleras med röntgengenomlysning.

- Fixera sonden på kinden med häfta/fixeringsförband, helst så nära näsan som möjligt.
- Spola igenom sonden med vatten.

Dokumentation av sondsättning

- I patientjournalen dokumenteras aktuella fakta, såsom sondens storlek och längd samt datum för sondsättningen, enligt lokala rutiner.

Kontroll av sondens läge

Inför varje gång sonden ska användas måste sondens läge kontrolleras. Om barnet har kräkts är det viktigt att kontrollera sondens läge, det finns alltid en risk att sonden kan ha hamnat fel även om det är ovanligt.

- Kontrollera att sonden sitter fast bra på barnets kind och att sondens längd på utsidan är den längd som är utmätt. Det finns centimetermarkeringar på sonden. Dokumentera i journalen vilken centimeter den sitter på.
- Aspirera upp magsaft med hjälp av en sondspruta. Droppa magsaften på ett lackmuspapper. Lackmuspapperet ska bli klart rosa.

Om ingen magsaft kommer upp vid aspiration

- Kontrollera att sonden inte har flyttat sig.
- Låt sonden vara öppen en stund. Ändra kroppsläge, be barnet lägga sig på höger/vänster sida. Kanske flyttar sig sonden lite i magen då.
- Låt barnet dricka lite eller spruta ner lite luft.
- Får man fortfarande inget utbyte ur sonden kan läget eventuellt fastställas genom auskultation av ett typiskt ”kurrljud”. Spola in lite luft genom sonden och lyssna med ett stetoskop över magsäcken. Hörs ett rapliknande ljud från munnen eller inget ljud alls ligger sonden fel och läget måste korrigeras.
  OBS! Auskultation är en mindre säker metod för att fastställa sondläge. Vid minsta osäkerhet om sondens läge, eller om barnet visar tecken på luftvägsirritation, får sonden **inte** användas.
- Sondläge kan även kontrolleras med röntgengenomlysning.

Basiskt utslag på lackmuspapperet

- Det kan vara vatten i sonden, försök igen.
- Barnet kanske står på syrahämmande medicin vilket kan påverka utslaget.
- Vid upprepade basiska utslag - dra upp sonden någon centimeter (sonden kan ha glidit ner i tunntarmen) eller för ner sonden någon centimeter (sonden kan ha åkt upp).

Om det är vakuum vid aspiration

Sonden ligger då troligen mot magsäckens slemhinna.

- Spruta ner lite luft och låt sonden vara öppen.
- Försök att aspirera igen.
- Om detta inte hjälper dra lite i sonden och lägg sedan tillbaka i rätt läge.

Skötsel av sond

- Inspektera näsan, kind och öra varje dag då sonden kan utgöra ett tryck.
- Näsborren där sonden sitter bör rengöras dagligen med en mjuk kompress/tops och ljummet vatten eller natriumklorid samt smörjas med olja efteråt.
- Tejpen ska bytas om den lossnar eller blir kraftigt nedsmutsad.

Byte av sond

- Sonden bör bytas cirka 1 gång/månad eller vid behov.

Komplikationer

Om ett barn börjar få diarréer eller illamående i samband med att en sond nyligen har lagts ner kan det bero på att sonden ligger för långt ner och eventuellt ligger i tunntarmen. Läget måste då justeras.

19.2 Perkutan endoskopisk gastrostomi = PEG

Perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG) är en metod för anläggande av gastrostomi. Gastrostomi är en kanal genom bukväggen till magsäcken som anläggs för att underlätta näring- och läkemedelstillförseln. I gastrostomin finns en PEG-slang. PEG-slangen placeras i magsäckens antrumdel tillräckligt långt från pylorus för att inte störa nedre magmunnen. Slangen har en stopplatta i magsäcken och en stopplatta ute på huden. Stopplattans funktion är att hålla upp magsäcken mot bukväggens insida så att de kan läka ihop och en kanal bildas. PEG-slangen läggs in under narkos av kirurgläkare på operations-avdelningen.
PEG-slang används under behandlingstiden för att ge läkemedel och näring. Beslut om inläggning av PEG-slang tas av ansvarig läkare.

Figur 13. PEG-slang

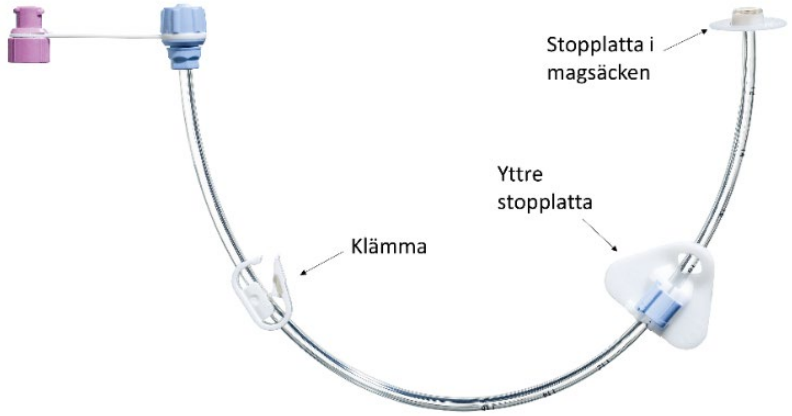


Foto: Pernilla Lundgren, Södra Älvsborgs sjukhus.

Indikationer

Vid förväntade problem för barnet att försörja sig peroralt. Som till exempel:

- Vid intensiv cytostatikabehandling när barnets behov av enteral nutrition och läkemedel föreligger under längre tid (> 2 månader).
- Barn som ska genomgå stamcellstransplantation.
- I situationer då barnet inte accepterar sond.

Inläggning av PEG-slang

Förberedelse inför inläggning av PEG-slang

- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus kontaktas Barncancercentrum som ordnar med tid för inläggning.
- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om PEG-slang. Visa hur PEG-slangen ser ut.
- Provtagning enligt läkarordination: vanligtvis blodstatus, blodgruppering, BAS-test samt koagulationsprover.
- Preoperativ dusch genomförs enligt lokala riktlinjer.
- Antibiotikaprofylax enligt läkarordination i samband med ingreppet.

Postoperativa observationer efter inläggning av PEG-slang

- Barnet ska alltid vara inneliggande för observation minst ett dygn efter inläggningen.
- På operationsdagen observeras huden runt PEG-slangen och rengörs endast vid behov med vatten.
  OBS! Det är viktigt med ordentlig smärtlindring de första dagarna i samband med skötseln av gastrostomi/PEG-slang.
- Undvik att lyfta barnet under armarna den första tiden eftersom det kan belasta bukmuskulaturen och påverka sårläkningen.
- I vissa fall åker barnet till länssjukhuset/hemortssjukhuset samma dag efter inläggning av PEG-slang om barnet tillhör ett sådant.

Akuta komplikationer

- Blödning.
- Infektion lokalt i bukväggen.
- Infektion i bukhålan.
- Organperforation (utöver avsedd kanal till ventrikeln).

Långsiktiga komplikationer

- Granulom. Se 19.4 Risker och komplikationer vid gastrostomi, avsnitt ”Granulom”.
- Läckage med hudproblem.
- Gastrokolisk fistel eller annan förbindelse till hålorgan utöver magsäcken.

Nutrition efter inläggning av PEG-slang

- PEG-slangen ska från början vara öppen med tillkopplad påse.
- Tillmatning efter inläggning av PEG-slang startas enligt ordination, oftast samma dag.
- PEG-slangens läge behöver ej kontrolleras med lackmuspapper innan användning.

Innan hemgång efter inläggning av PEG-slang

- Informera barnet och vårdnadshavare om skötsel av gastrostomi/PEG-slang samt förskriv material.
- Kontakt ska tas med nutritionssjuksköterska/dietist enligt lokala rutiner.

Dokumentation av inläggning och skötsel av gastrostomi/PEG-slang

- I patientjournalen dokumenteras fakta om inläggning och skötsel av gastrostomi/PEG-slang enligt lokala rutiner.

Skötsel av gastrostomi/PEG-slang

En gastrostomi innebär en risk för infektion. Infektion är oftast orsakad av barnets egna hudbakterier det är därför viktigt att sköta gastrostomin noggrant och följa lokala rutiner för att minimera risken för infektioner.

- Yttre stopplattan ska sitta orörd och vara spänd minst 3 veckor efter operation. Under dessa 3 veckor ska även PEG-slangen tejpas i en båge för en bättre läkning av kanalen.
- Föreligger behov av att justera läget av stopplattan tidigare ska detta göras av ansvarig kirurg eller sjuksköterska med **vana** av att hantera PEG-slang. Ändras läget innan ventrikeln sitter fast ordentligt mot bukväggens insida föreligger risk för läckage med peritonit som följd.
- Efter 3 veckor ska plattan sitta med några millimeter mellan platta och hud.
- **OBS!** Efter inläggning av gastrostomi/PEG-slang är det viktigt med ordentlig smärtlindring de första dagarna i samband med skötsel.
- Huden runt PEG-slangen och under plattan ska rengöras dagligen med flytande oparfymerad tvål/tvättbalsam och vatten på mjuk kompress. Torka torrt med en mjuk kompress.
- I samband med daglig rengöring ska PEG-slangen vridas ett halvt varv.

- Slangen bör också tejpas fast på magen med hudvänlig häfta för att motverka ryck i slangen och för att inte fastna i något.
- För skötsel vid hudinfektion kring stomat se 19.4 Risker och komplikationer vid gastrostomi, avsnitt ” Skötsel vid hudinfektion kring stomat”.

Övrigt

- Smörj huden kring stomat med mjukgörande kräm för att förhindra uttorkning och minska risken för hudsprickor.
- Använd hudbarriärskydd vid behov för att skydda huden.
- Det är viktigt att borsta tänderna och upprätthålla god munhygien, även om barnet inte äter på vanligt sätt. Fukta och smörj barnets läppar regelbundet.

Dusch/bad med PEG-slang

- Barnet får duscha dagen efter operation och bada tidigast 14 dagar efter operationen om gastrostomin är välläkt.
- Bad i badhus, insjö eller hav är tillåtet. Efter bad utomhus ska huden runt PEG-slangen och under plattan torkas torr.

Byte från PEG-slang till knapp

- En PEG-slang kan när den suttit i cirka 3 månader bytas till en gastrostomiknapp.
- Bytet görs under narkos av barnkirurg.
- Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus kontaktas Barncancercentrum som ordnar med tid för bytet.
- Inför ingreppet görs en vanlig dusch.

Avveckling av PEG-slang

- En väl fungerande PEG-slang kan vid behov sitta kvar ett till två år utan att bytas.
- En PEG-slang måste tas bort under narkos av barnkirurg. Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus kontaktas Barncancercentrum som ordnar med tid för borttagningen.
- Inför ingreppet görs en vanlig dusch.
- I de allra flesta fall behövs ingen suturering. Dubbelkolla med operatör/journalanteckning. Kanalen sluts vanligtvis spontant inom några timmar.

- Barnet kan gå hem samma dag.
- Förbandet ska sitta orört i cirka 1 vecka efter att PEG-slangen avvecklats och byts endast om det blivit mättat av blod, fuktigt eller har lossnat.
- För att få ett finare ärr rekommenderas att använda suturtejp/kirurgtejp (t.ex. Omnistrip®, Micropore®) under lång tid, gärna upp till 6 månader.

19.3 Gastrostomiknapp

Gastrostomiknapp är en magsond tillverkad av silikon. Knappen sitter genom huden in i magsäcken. Knappen sitter fast på insidan med en ballong fylld med kranvatten eller sterilt vatten.

Figur 14. Gastrostomiknapp



Foto: Pernilla Lundgren, Södra Älvsborgs sjukhus.

Inläggning av knapp

- Har barnet en PEG-slang kan den när den suttit i cirka 3 månader bytas ut till en knapp.
- I vissa fall sätts en gastrostomiknapp direkt utan att först anlägga en PEG-slang.
- Byte från PEG-slang till knapp görs under narkos av barnkirurg på operationsavdelningen.
- Knappen finns i olika längder (0,8–4,5 cm) och tjocklekar (12–24 FR).

Byte av knapp

- Första bytet av gastrostomiknapp utförs cirka 3 månader postoperativt.
- Därefter byts knappen vanligen varannan till var tredje månad – eller anpassat efter individ.

Förberedelser

- Kontrollera att knappen har rätt storlek, det ska vara någon millimeter mellan hud och knapp när barnet sitter upp.
- Informera och demonstrera med hjälp av förberedelsematerial för barnet och vårdnadshavare om hur bytet går till.
- Det är viktigt att barnet är lugn vid bytet, annars spänns bukmusklerna och det blir svårare att få in knappen. Avled yngre barn och informera större barn om att andas med långa djupa andetag som underlättar genomförandet.
- Barnet ska om möjligt inte ha ätit på 2 timmar innan bytet.

Genomförande

- Ta ut den nya knappen ur förpackningen. Fyll ballongen med rent kranvatten eller sterilt vatten. Vätskemängden för ballongen anges av tillverkaren på förpackningen.
- Ta bort sprutan och se noga på ballongen, snurra runt ballongen mellan fingrarna. Den ska vara symmetrisk och hel. Töm ballongen.
- Applicera lokalbedövningsgel eller glidslem på den nya knappen och runt ingången vid den gamla knappen på barnets mage.
- För att få bort den gamla knappen sätt fast en 5 ml spruta på ballongventilen på knappen som är i magen. Drag tillbaka kolven tills allt vatten är ute ur ballongen.
- Dra varsamt ut knappen ur magen.
- Inspektera stomat och hur sårkanterna ser ut. Irritation? Granulom?
- Styr försiktigt med ett jämnt tryck den nya knappen in i stomat. För in den tills knappen ligger platt mot huden.
- Håll knappen på plats och fyll ballongen med rent kranvatten eller sterilt vatten. Vätskemängden för ballongen anges av tillverkaren på förpackningen. Använd inte luft eller natriumklorid. Det ska inte göra ont när ballongen fylls.
- Torka rent med torr kompress runt knappen.

Dokumentation av inläggning och skötsel av knapp

- I patientjournalen dokumenteras fakta om inläggning, storlek och skötsel av knappen samt mängd vätska som används vid kuffning enligt lokala rutiner.

Skötsel av knapp

En knapp innebär en risk för infektion. Infektion är oftast orsakad av barnets egna hudbakterier det är därför viktigt att sköta knappen noggrant och följa lokala rutiner för att minimera risken för infektioner.

- Huden runt knappen ska rengöras dagligen med flytande oparfymerad tvål/tvättbalsam och vatten på mjuk kompress. Torka torrt med en mjuk kompress.
- Rotera knappen dagligen i samband med rengöring.
- Ballongen ska vara kuffad med rent kranvatten eller sterilt vatten. Vätskemängden för ballongen anges av tillverkaren på förpackningen.
- Vatten i ballongen ska bytas varannan vecka. Sätt fast en tom 5 ml spruta på ballongventilen. Drag tillbaka kolven tills allt vatten är ute ur ballongen. Fyll ballongen på nytt.
- För skötsel vid hudinfektion kring stomat se 19.4 Risker och komplikationer vid gastrostomi, avsnitt ” Skötsel vid hudinfektion kring stomat”.

Övrigt

- Smörj huden kring stomat med mjukgörande kräm för att förhindra uttorkning och minska risken för hudsprickor.
- Använd hudbarriärskydd vid behov för att skydda huden.
- Det är viktigt att borsta tänderna och upprätthålla god munhygien, även om barnet inte äter på vanligt sätt. Fukta och smörj barnets läppar regelbundet.

Dusch/bad med knapp

- Barnet kan duscha dagen efter operation och bada efter 2 veckor.
- Bad i badhus bör ske först efter cirka 1 månad.
- Efter bad ska huden runt knappen torkas torr.
- Knappen behöver inte täckas.

Borttagning av knapp

- Knappen tas bort på Barncancercentrum eller länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant (i vissa fall kan vårdnadshavare ta bort knappen själva hemma efter noggrann instruktion från sjukhuspersonal).
- Barnet ska om möjligt inte ha ätit på 2 timmar innan knappen avvecklas.

- Avveckla helst inte knappen om barnet har en pågående infektion/förkylning.
- För att ta bort knappen sätt fast en 5 ml spruta på ballongventilen. Drag tillbaka kolven tills allt vatten är ute ur ballongen.
- Dra varsamt ut knappen ur magen.
- Tryck med en kompress över hålet och sätt på suturtejp (t.ex. Omnistrip®) och förband (t.ex. Mepilex Border®).
- Hudbarriärskydd eller fet salva kan användas under förbandet för att skydda huden mot irritation från läckande magsaft innan stomat har slutit sig.
- Kanalen sluts vanligtvis spontant inom några dagar.
- Barnet kan gå hem samma dag.
- Förbandet ska sitta orört i cirka 1 vecka efter att knappen avvecklats och byts endast om det blivit mättat av blod, fuktigt eller har lossnat.
- För att få ett finare ärr rekommenderas att använda suturtejp/kirurgtejp (t.ex. Omnistrip®, Micropore®) under lång tid, gärna upp till 6 månader.

19.4 Risker och komplikationer vid gastrostomi

Alla komplikationer medför allvarliga risker för barnet. Vid komplikationer ska ansvarig läkare **alltid** kontaktas.

Infektion

En gastrostomi innebär en risk för infektion. Infektion är oftast orsakad av barnets egna hudbakterier.

- Tecken på infektion vid stomat är rodnad, värmeökning, svullnad och vätska från stomat samt feber.
- Immunförsvaret är hämmat vid neutropeni. Det kan föreligga infektion trots att huden kring stomat inte är svullet, rött, vätskande eller irriterat. I många fall är smärta i magen kring stomat enda tecknet.
- Odla från stomat.
- Vid lokalinfektion kring stomat ges antibiotika peroralt eller intravenöst och eventuellt kan även lokalbehandling behövas.

Skötsel vid hudinfektion kring stomat

- Rengör med klorhexidin kutan lösning 40 mg/ml (t.ex. Hibiwash®) på mjuk kompress och låt verka cirka 30 sekunder. Tvätta rent med kranvatten och torka torrt med ren kompress. Detta görs 1 gång/dygn i max 3 dygn.
  OBS! Undvik att använda klorhexidinsvamp (t.ex. Descutan®) eftersom svampen är hård och kan ”skrubba” sönder huden.
- Om huden kring stomat vätskar sig mycket kan absorberande förband/kompress som ej fastnar i såret användas (t.ex. SkinX®, Allevyn®, Polymem®). Används SkinX® ska den mjuka sidan ligga mot huden (inte den glansiga).
- Observera och dokumentera dagligen det infekterade områdets utseende. Detta kan göras genom att markera rodnadens ytterkant med en tuschpenna eller genom att ta en bild och lägga in i journalen.

Läckage med hudproblem

Om gastrostomi läcker:

- Kontrollera att den yttre stopplattan är rätt placerad och lagom spänd.
- Sprita PEG-slangen och sätt en tejpbit på slangen intill stopplattan.
- Kontrollera vätskemängden i kuffen och kuffa om knappen (eventuellt med 1 ml extra kranvatten eller sterilt vatten).
- Kontrollera knappens längd.
- Använd absorberande förband/kompress (t.ex. SkinX®, Allevyn®, Polymem®).
- Överväg att byta knapp.
- Andra orsaker till läckage kan vara högt tryck i magen, exempelvis vid förstoppning, hosta eller granulom. Behandling med syrahämmande medel kan övervägas i vissa fall.

Granulom

Ett granulom (svallkött) är en röd svulstig upphöjning som växer i eller runt stomat. Granulomet kan vätska och vara lättblödande.

- I första hand behandlas granulomet med grupp 3-steroider (kräm eller droppar). Ibland kan behandling med silvernitrat (lapis) behövas. Om konservativ behandling inte hjälper, kan kirurgisk åtgärd bli aktuell.
- Vid behandling med kortisonkräm, kortisondroppar eller lapis ska den friska huden runt stomat skyddas med hudbarriär.

Figur 15. Granulom (svalkött)



Foto: Drottning Silvias barnsjukhus, Sahlgrenska Universitetssjukhuset

Att tänka på vid granulom

- Kontrollera knappens längd. Tryck mot granulomet kan hjälpa, prova en kortare knapp eller lägg kompresser under knappen.
- Ta bort matslangen mellan måltiderna.
- Informera om vikten att genomföra hela behandlingskuren.
- Längre behandlingstid kan vara nödvändigt.

Knappen har åkt ut

Om ballongen går sönder finns det risk för att knappen åker ut. Redan efter 30–60 minuter kan det vara trögt att få in knappen igen.

- Om knappen åker ut ska en ny knapp eller den gamla knappen, förutsatt att den är hel och ren, sättas tillbaka så snabbt som möjligt. Om barnet är hemma ska knappen tejpas fast på magen (inte kuffas). Familjen ska därefter kontakta sjukhuset.
- Om kontrollröntgen behöver genomföras innan knappen kuffas upp eller innan den används för mat och läkemedel, avgörs av hur länge barnet har haft sin knapp. Följ lokala riktlinjer.
- Barnet ska **alltid** ha en knapp hemma i reserv ifall den som sitter i magen går sönder eller åker ut. Förskrivning av knapp görs enligt lokala riktlinjer.
- Om ingen knapp finns tillgänglig, försök att sätta in ett annat runt, rent föremål, exempelvis en sugkateter i motsvarande storlek (12–14).

19.5 Matning via sond/gastrostomi

Det finns olika typer av enteral nutrition (sondnäring). Val av sondnäring bestäms utifrån barnets ålder, vikt, näringsbehov och toleransnivå.

- Kontakta dietist som är behjälplig med val av sondnäring, upptrappningsschema samt beräkning av energibehov.
- Om barnet inte äter alls via munnen uppmana ändå, om möjligt, att dricka eller tugga på något för att förbereda kroppens matsmältningssystem.
- Barnet bör ha huvudet upphöjt i minst 30 graders vinkel vid sondmatning för att undvika uppstötningar och kräkningar. Ligger barnet ner kan en kudde läggas under huvudet.
- Tvätta alltid händerna med tvål och vatten innan iordningställande av sondnäringen.
- Sondnäringen ska vara rumstempererad vid matning. Sondnäring kan värmas försiktigt i mikrovågsugn eller i vattenbad.
- Sondnäring ges antingen via sprutmatning eller via näringsdropp (fritt eller via matpump).
- Hur fort barnet kan få sin mat varierar beroende på toleransnivå. Upptrappning sker vanligtvis under några dagar och kan gå olika snabbt beroende på om barnet är känsligt för volym och/eller matningshastighet. Kontakta dietist för individanpassat upptrappningsschema.

Matning via sond

- Kontrollera sondens läge. Se 19.1 Nasogastrisk sond (ventrikelsond), avsnitt ”Kontroll av sondens läge”.
- Efter maten ska sonden spolas igenom med 5–10 ml vatten.

Matning via gastrostomi

- Vid matning i knapp kopplas en kopplingsslang till knappen.
- Inför matning ska slangen fyllas med sondnäring innan tillkoppling på knappen. Alternativt kan slangen spolas igenom med vatten.
- Efter maten ska slangen spolas igenom med 3–10 ml vatten för att förhindra beläggningar på knappens backventil och insidan av slangen.

Figur 16. Kopplingsslang till gastrostomiknapp

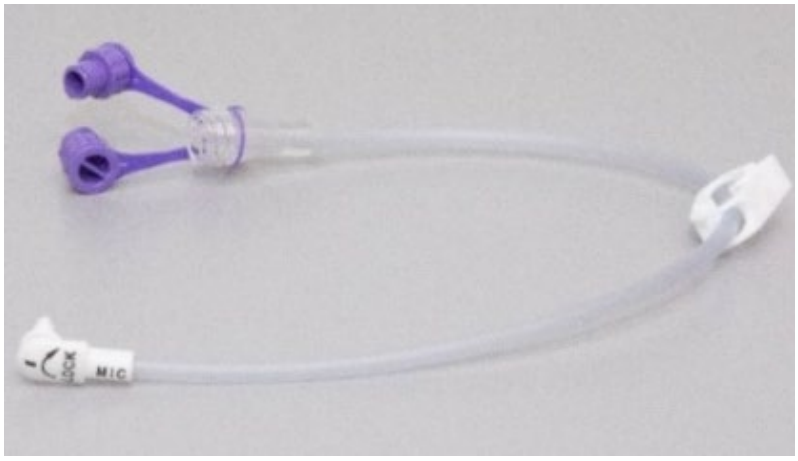


Foto: Pernilla Lundgren, Södra Älvsborgs sjukhus.

Även om barnet får tillräckligt med näring via sin sond/gastrostomi är det viktigt att uppmuntra barnet till att äta/smaka på vanlig mat, gärna i samband med sondmatning. Detta för att bland annat stimulera smaklökarna och bibehålla munmotoriken. Det ger en lättare övergång till att äta vanlig mat när sond/gastrostomi sedan ska avvecklas.
Uppmana vårdnadshavare att alltid låta barnet sitta med vid matbordet även om barnet inte äter vanlig mat.

Alternativ för sondmatning

Det finns flera olika alternativ för sondmatning och i vissa fall kan dessa kombineras. Att individanpassa utifrån barnets behov är viktigt.

Måltidsmatning

- Bör bestå av frukost, lunch, middag och minst två mellanmål.
- Måltidsmatningen bör inte ta längre tid än cirka 45 minuter.

Bolusmatning

- Barnet äter så mycket som möjligt vid måltiderna och därefter ges sondnäring upp till ordinerad mängd.

Intermittent matning

- Varje matningstillfälle sker under 2–3 timmar med uppehåll emellan.

Kontinuerlig matning

- Ett matdropp går sakta och kontinuerligt via matpump över en stor del av dygnet.
- Detta administrationssätt kan medföra mindre illamående.

Förskrivning av material till sond/gastrostomi

- Förskrivning av sprutor, aggregat, kopplingar och knapp görs av sjuksköterska med förskrivningsrätt enligt lokala rutiner.
- När förskrivningen är genomförd gör vårdnadshavare en beställning enligt lokala rutiner.
- Barnet ska **alltid** ha en förskriven knapp i rätt storlek samt en extra knapp hemma i reserv.
- Sondnäring förskrivs vanligen av dietist.

Hållbarhet sondnäring

- Fabrikstillverkad sondnäring i sin ursprungsförpackning är hållbar 24 timmar i rumstemperatur vid kontinuerlig tillförsel. Vid bruten förpackning är hållbarheten 24 timmar i kylskåp.
  I de fall där påsen har ett återförslutande membran kan sondnäringen kopplas ifrån och förvaras i rumstemperatur i 24 timmar. Ett nytt aggregat måste då användas.
- Pulver som blandas med vatten eller sondnäring som hälls över i annan behållare är hållbar 4 timmar i rumstemperatur eller kylskåp.

Hållbarhet material

På sjukhus

- Sondnäring som blandas till på avdelningen får hänga i max 4 timmar. Därefter blandas ny mat och nytt aggregat används. Vid kontinuerligt matdropp där sondmatningsaggregaten kopplas till steril förpackning kan detta användas i 24 timmar förutsatt att systemet varit obrutet.
- Sondsprutor, aggregat och kopplingar byts enligt lokala riktlinjer.
- Kopplingsslangen byts varannan vecka eller enligt ordination. Kopplingsslangen spolas igenom efter varje användning med vatten tills inga matrester syns. Först med kallt vatten, därefter varmt vatten och sedan åter med kallt vatten. Därefter torkas utsidan av slangen. Slangen ska förvaras i en ren patientbunden låda eller påse mellan måltiderna.
- Flaska diskas efter varje användning. Torkas upp och ner.

I hemmet

- Sondsprutor som används till cytostatika, andra immunsupprimerande läkemedel (t.ex. takrolimus, ciklosporin) samt antibiotika kasseras efter varje användning. Sprutorna läggs i en plastpåse som försluts innan den kastas i soporna alternativt kasseras sprutorna direkt i riskavfallsbehållare.
- Sondsprutor, aggregat och kopplingar byts enligt lokala riktlinjer.
- Kopplingsslangen byts varannan vecka eller enligt ordination. Kopplingsslangen spolas igenom efter varje användning med vatten tills inga matrester syns. Först med kallt vatten, därefter varmt vatten och sedan åter med kallt vatten. Därefter torkas utsidan av slangen. Slangen ska förvaras i en ren patientbunden låda eller påse mellan måltiderna.
- Flaska diskas efter varje användning. Torkas upp och ner.

19.6 Läkemedel via sond/gastrostomi

- Läkemedel som ges i sond/gastrostomi kan ges i flytande form eller i form av tabletter som krossas eller löses upp i vätska direkt i sprutan. Använd tablettkrossare till de tabletter som inte löses upp i vätska och tillsätt sedan vatten för att kunna dra upp läkemedlet i en spruta. När man ger krossade läkemedel i slangen är det viktigt att vända på sprutan under tiden läkemedlet ges så att läkemedlet blandas och inte samlas kvar i sprutan.
- Skölj direkt efter med vatten för att undvika stopp.

Se även följande länk:
Läkemedelsverket Ordination och hantering av läkemedel via enteral infart eller sond

19.7 Om gastrostomi inte används

- Om gastrostomi inte används regelbundet ska den spolas igenom med vatten minst en gång per vecka. Anpassa mängden vatten till storlek och längd.

19.8 Uppföljning vid enteral nutrition

Det är viktigt att regelbundet utvärdera barnets behov av enteral nutrition och förmåga att äta själv. Barn med behov av enteral nutrition följs regelbundet av dietist. Ibland behövs kontakt med logoped för bedömning av ätförmåga och ättträning.

Vid längre perioder (månader eller år) av behandling med enteral nutrition bör regelbunden bedömning göras avseende eventuella tecken på näringsbrist. Beräkningar av energibehov utgör endast skattningar och behovet hos det enskilda barnet kan avvika påtagligt från denna skattning. Uppföljning avseende viktutveckling är därför nödvändig.

Vid misstanke om näringsbrist föreslås även uppföljning av följande:

- Natrium, kalium, kreatinin, albumin, urea.
- Leverstatus.
- Järnstatus.
- Vitamin A, D.
- Kobalamin (B12).
- Zink.
- Kolesterol.
- Triglycerider.

Se även följande länk:
Nationell riktlinje Nationella omvårdnadsriktlinjer för gastrostomikateter/-knapp

KAPITEL 20

Mun- och tandvård

Onkologisk behandling och stamcellstransplantation medför nedsatt immunförsvar som kan innebära att normalt förekommande orala mikroorganismer kan orsaka både lokala och systemiska infektioner. Munslemhinnans celler tillhör de celler som kan påverkas av cytostatika och strålbehandling mot huvud-/halsregionen. Slemhinnan blir ofta känslig och risken för blåsor och sår i munnen ökar. Behandlingen kan även ge låg salivsekretion, muntorrhet och smakförändringar.
Vid strålning mot huvud-/halsregionen kan salivkörtlar få bestående skador med fortsatt hög kariesrisk som följd. God munvård är av stor vikt för att förebygga och lindra dessa biverkningar.

Vårdpersonal, tillsammans med vårdnadshavare, spelar en viktig roll med att stödja och hjälpa till med munvård samt upptäcka komplikationer från munhålan.

20.1 Specialisttandvården/Pedodonti

- Remiss till specialisttandläkare för bedömning av tandstatus ska skrivas på alla barn som ska genomgå onkologisk behandling.
- Under vårdtiden har barnet möjlighet till regelbunden kontakt med pedodonti/orofacial medicin (OFM), även kallad sjukhustandvården.
- Inför cytostatikabehandling med förväntad neutropeni och inför planerad stamcellstransplantation ska det inte finnas något infektionsfokus i munhålan. Tänder med djupa kariesangrepp, infekterade rötter och tandköttsinflammation ska behandlas. Primära tänder som snart ska lossna och ger besvär kan behöva tas bort.
- Tandställning ska tas bort tills vidare.
- Pedodonti/OFM gör bedömning av munstatus samt ger munvårdsråd och hjälp vid problem från munhålan.
- Vid behov av konsultation rörande munhålan tas kontakt med pedodonti/OFM.
- Pedodonti/OFM, i samråd med behandlande läkare, bedömer när barnet kan återgå till sin ordinarie tandläkare.

20.2 Tandvård

- Daglig tandborstning är mycket viktig även om inte någon mat eller dryck intas via munnen.
- Tandborstning med fluortandkräm utförs två gånger om dagen med extra mjuk tandborste. Munnen ska kontrolleras i samband med tandborstning. Var observant på rodnader, blödningar, sår, blåsor, svullnad och beläggningar på slemhinna och/eller tunga.
- Om det gör ont vid tandborstning på grund av sår eller mukosit kan en tandborste med ett mindre borsthuvud användas för kindtändernas tuggytor, exempelvis TePe® mini tandborste.
- Vid mycket svår mukosit eller vid blödning i samband med tandborstning och neutropeni rekommenderas den supermjuka tandborsten TePe® Gentle Care eller den allra mjukaste tandborsten TePe® Special Care.
- När det är svårt att utföra bra tandborstning rekommenderas klorhexidin (t.ex. Paroex®) två gånger dagligen för att motverka tandköttsinflammation och reducera plack (bakterier). Klorhexidin (t.ex. Paroex®) finns som gel och munskölj. Gelen används som en tandkräm. Munskölj kan svabbas på tänderna med muntork om inte barnet klarar av att skölja och spotta ut.
- Efter kräkning rekommenderas att skölja munnen med vatten och vänta minst 30 minuter med att borsta tänderna för att minska risken för tanderosionsskador.

Skötsel av tandborste

- Tandborsten ska sköljas noggrant med vatten före och efter tandborstning.
- Tandborsten ska förvaras torrt och stående med borsthuvudet uppåt i ett glas (inte i ett fodral).
- Tandborsten ska bytas ofta enligt lokala riktlinjer.
- Eltandborste kan vanligtvis användas under behandlingen förutsatt att det inte pågår någon slemhinneblödning i samband med tandborstning.
  OBS! Följ lokala riktlinjer i samband med stamcellstransplantation, eftersom eltandborste i vissa fall inte rekommenderas.

Tandkräm

- Tandkrämen ska vara neutral, inte för stark eller uttorkande.
- Tandkrämen ska inte innehålla natriumlaurylsulfat (NLS, SLS).
  Se 20.6 Rekommenderade produkter för munvård och smärtlindring.

20.3 Munslemhinnevård

- Munslemhinnan ska kontrolleras i samband med munvård/tandborstning. Var observant på rodnader, blödningar, sår, blåsor, svullnad och beläggningar på slemhinna och/eller tunga.
- För att få bort beläggningar vid nedsatt munmotorik, kräkningar eller seg saliv kan munnen sköljas eller svabbas med muntork indränkta i natriumklorid, vichyvatten eller vanligt vatten. Muntork kan vid behov klippas till mindre storlek (finns i stor och liten storlek).
- Vid **munandning** och **muntorrhet** är det viktigt att kontinuerligt, gärna 1 gång/timme, fukta och smörja läppar och munhåla. Smörjande munvårdsprodukter används för att hålla slemhinnorna fuktiga. Dessa kan även användas för att lösa upp intorkad saliv/krustor.

20.4 Biverkningar i munhålan

Infektion

Infektioner i munhålan kan orsakas av svamp, bakterier och/eller virus.

- Behandlas oftast systemiskt.
- I vissa fall är lokalbehandling indicerad.
- Provtagning utförs vid behov på blåssekret eller sårodling för art- och resistensbestämning.

Mukosit

Mukosit är en inflammatorisk slemhinneskada som kan variera från lätt rodnad till kraftigt inflammerad slemhinna med generell sårbildning. Mukosit i mun och svalg kan göra mycket ont och leda till svårighet att tala, äta, dricka, svälja och utföra munvård.

- Mukosit uppstår oftast 5–7 dagar efter start av intravenös cytostatikabehandling och 12–17 dagar efter påbörjad strålbehandling mot huvud- och halsregionen.
- Cytostatika som kan ge upphov till mukosit är exempelvis metotrexat, cisplatin, doxorubicin, daunorubicin, cytarabin, daktinomycin och vinblastin.

- Läkningen av mukosit kan variera i tid och kan pågå i upptill 14–21 dagar.
- För att lindra mukositbesvär är god munvård av stor vikt. Åldersanpassad smärtskattning är av stor betydelse för att ge optimal smärtlindring.

20.5 Bedömning av munslemhinna

Bedömning av munhålan görs vid varje besök samt dagligen på inneliggande barn som:

- Har en oklar infektion.
- Utvecklat neutropeni.
- Utvecklat mukositbesvär.
- Genomgått stamcellstransplantation.
- Genomgått högdosbehandling med cytostatika.
- Strålbehandlats mot huvud och/eller hals.

Bedömningen utförs av läkare, sjuksköterska eller tandläkare/tandhygienist. Som hjälp kan nedanstående tips och bedömningsskala användas.

Bedömningstips

- Viktigt med bra ficklampa.
- Vid misstänkt mukosit kontrolleras insida kinder, insida läppar och tungsidor (om möjligt) då dessa områden ofta drabbas av mukosit.
- Vid osäkerhet gradera hellre högre än lägre grad.

Tabell 7. Bedömning av infektion/inflammation (mukosit) i munslemhinna

Grad	Synlig utbredning i munslemhinnan
0	Inga besvär.
1	Rodnad med eller utan ömhet.
2	Rodnad, sår. Kan äta fast föda.
3	Utbredd rodnad, sår. Kan endast inta flytande föda.
4	Utbredd rodnad, sår. Kan inte inta något via munnen.

WHO´s mukositindex, gradering 0–4

Tabell 8. Munvårdsrekommendationer och lokal smärtlindring utifrån bedömning munslemhinna

Grad	Besvär	Tandvård	Munvård/ smörjande*	Förslag på smärtlindring*
0	Inga besvär, sår eller rodnader.	Tandborstning med fluortandkräm x 2/dag. Mjuk/extra mjuk tandborste.	Muntork med solrosolja, smörjande.	
1	Rodnad med eller utan smärta.	Tandborstning med fluortandkräm x 2/dag. Extra mjuk tandborste.	Muntork med solrosolja, smörjande.	Afta Clear® gel/munskölj/ spray.
2	Rodnad, sårig slemhinna. Kan äta fast föda.	Tandborstning med fluortandkräm x 2/dag. Extra mjuk tandborste alternativt mini tandborste. Klorhexidin (t.ex. Paroex®) sköljning/gel vid behov.	Muntork med solrosolja, smörjande.	Afta Clear® gel/munskölj/ spray.
3	Utbredd rodnad, sårig slemhinna. Kan endast inta flytande föda.	Tandborstning med fluortandkräm om möjligt x 2/dag. Extra mjuk tandborste, mini tandborste eller vid behov gentle care/special care tandborste. Klorhexidin (t.ex. Paroex®) sköljning/gel vid behov.	Muntork med solrosolja, smörjande. Svabbning/sköljning med Oral cleaner APL®, natriumklorid.	Lidokainhydro-klorid i Oral cleaner APL® munskölj/spray
4	Utbredd rodnad, sårig slemhinna. Kan inte inta något via munnen.		Muntork med solrosolja, smörjande. Svabbning/sköljning med Oral cleaner APL®, natriumklorid om möjligt.	Lidokainhydro-klorid i Oral cleaner APL® munskölj/spray.

*Smörjande munvårdsprodukter och smärtstillande läkemedel enligt lokala rekommendationer.

20.6 Rekommenderade produkter för munvård och smärtlindring

Tandborste

- TePe® Mini – Extra Soft/Soft tandborste.
- TePe® Kids – Extra Soft/Soft tandborste.
- TePe® Select Compact – Extra Soft/Soft tandborste.

Tandborste vid mukosit

- TePe® Mini – Extra Soft/Soft tandborste (extra litet borsthuvud).
- TePe® Special Care – den allra mjukaste tandborsten.
  - Finns i stor eller liten storlek – ultramjuk.
- TePe® Gentle Care – något hårdare än Special Care men mjukare än Extra Soft.
  - Finns endast i stor storlek – supermjuk.

Tandkräm utan skummedel (Natriumlaurylsulfat, NLS, SLS)

För barn under 6 år (innehåller 1000 ppm fluor).

- Bamsetandkräm® (mild mint).
- Jordan® Kids (jordgubb).
- TePe® Daily tandkräm Barn (mild mint).
- TePe® Daily tandkräm Baby (utan smak).
- Zendium® kids 0–5 år (röda frukter).

För barn över 6 år (innehåller 1450 ppm fluor).

- Jordan® Junior tandkräm (mild fruktig).
- TePe® Daily tandkräm (mild mint).
- TePe® Pure tandkräm (mild pepparmint).
- TePe® Pure tandkräm (utan smak).
- Zendium® Junior 5+ (mild mint).
- Zendium® Classic (mild mint).
- Zendium® Extra fresh (intensiv mint).

Klorhexidin (t.ex. Paroex®)

- Rekommenderas vid bristfällig munhygien och vid blödning i samband med tandborstning. Reducerar plack/bakterier, motverkar tandköttsinflammation.
- Finns som munskölj, gel och tandkräm.
- Skölj munnen eller svabba tänderna med tandborste/muntork x 2/dag.
- Används med försiktighet vid blåsor och sår, undvik vid kraftig sveda.

Vårdande/smörjande munvårdsprodukter

Vårdande och smörjande munvårdsprodukter används för att rengöra, återfukta och skydda munslemhinnan vid besvär, eller när basal munvård är otillräcklig eller svår att genomföra. Produkterna lindrar muntorrhet, minskar obehag samt förebygger slemhinneskador och infektioner.

TePe® muntork

- Torr skumgummitork (finns i liten och stor storlek).
- Kan klippas mindre vid behov.
- Muntork som används i munhålan slängs direkt.
- Muntork som används till bara läppar kan sparas upp till två timmar, men endast om de ser helt rena ut.

TePe® smörjande

- Munspray (solrosolja).
- Smörjande muntork (solrosolja).
- Smörjande fuktgel (utan smak).

Oral cleaner APL®

- Rengör, löser slem och smörjer.
- Mycket mild (mintsmak) och anpassad för känsliga slemhinnor.
- Skölj eller svabba mun efter behov.

Alternativt används smörjande munvårdsprodukter enligt lokala rekommendationer.

Lokal smärtlindring

Lokal smärtlindring kan ges för att skapa gynnsammare förutsättningar inför munvård eller för att underlätta födointag. Smärtlindringen ska alltid individanpassas, framför allt för yngre barn som kan ha svårt att acceptera lokal smärtlindring.

Lidokainhydroklorid i Oral Cleaner APL® 5 mg/ml

- Smärtlindrande och rengörande.
- Finns som munskölj och munspray.
- Skölj eller svabba munnen alternativt spraya på slemhinnorna eller det område som behöver smärtlindring.

Munskölj

- Maxdos: 24 mg/kg/dygn.
- Koncentration: 5 mg/ml.

Munspray

- Maxdos: 24 mg/kg/dygn.
- 3 mg per sprayning.
- Koncentration: 5 mg/ml.

Lidokain 5 % munhålepasta

- Salva med god adhesion (vidhäftning) till munslemhinna.
- Appliceras direkt på området som behöver bedövas, förslagsvis med en bomullspinne.
- Kan med fördel användas vid enstaka blåsor.
- Maximal dygnsdos: 60 mg munhålepasta/kg kroppsvikt, motsvarande 3 mg lidokain/kg/dag.

Afta Clear®

- Innehåller ingen aktiv bedövningssubstans.
- Innehåller hyaluronsyra som ska påskynda läkning.
- Fungerar som skyddshinna/plåster på munslemhinnan.
- Finns som munspray (lätt applicerad), munskölj (större/svåråtkomliga områden) eller gel (enstaka blåsor).
- Kan användas av barn i alla åldrar.
- Receptfritt.

Alternativt används lokal smärtlindring enligt lokala rekommendationer.

Generell smärtlindring

- Paracetamol utgör basen i all smärtbehandling. Paracetamol i flytande form kan med fördel hållas kvar i munnen en stund innan det sväljs för att ge en lokal lindring, särskilt inför måltid.
- Opioider (t.ex. oxikodon, morfin, metadon), klonidin eller andra smärtstillande läkemedel, kan användas vid svår smärta och utbredd mukosit.

Kalla produkter (lindrande effekt)

Kylan från isvatten, isbitar, fryst banan, glass, frysta bär eller fryst yoghurt kan ge tillfällig smärtlindring.

KAPITEL 21

Stamcellstransplantation

21.1 Inledning

Stamcellstransplantation (SCT) innebär att hematopoetiska stamceller transplanteras från benmärg, blod eller navelsträngsblod. SCT genomförs på Barncancercentrum i Uppsala, Göteborg, Lund samt på CAST i Stockholm-Huddinge. Under och efter behandlingen gäller strikt definierade riktlinjer. Samtliga barncancercentra och CAST/BRA i Stockholm-Huddinge är FACT-JACIE-ackrediterade. Barncancercentrum i Göteborg är även ackrediterade i enighet med ERN Transplant Child. Det garanterar att verksamheterna håller internationell standard.

Handhavandet i samband med och efter en SCT är extremt viktigt då komplikationer kan leda till dödlig utgång. Vid **osäkerhet** kring handläggningen ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för samråd.

21.2 Två typer av SCT

Autolog SCT (högdosbehandling)

- Barnets egna stamceller samlas in, sparas och återges efter en intensiv förbehandling med högdoscytostatika.
  Högdosbehandling kan vara aktuell vid vissa CNS-tumörer och solida tumörer där man vill ge mycket kraftfull behandling.

Allogen SCT

- Stamceller från en så väl HLA-matchad donator som möjligt, exempelvis ett HLA-likt syskon, en annan släkting eller en obesläktad frivillig givare från ett register. I vissa fall kan en förälder eller ett vuxet syskon, som är matchad på den ena av två haplotyper för HLA, användas som donator (haploidentisk SCT).
  Allogen SCT genomförs vid tillstånd där stamcellerna behöver bytas ut på grund av malignitet eller defekt produktion, exempelvis maligna och icke-maligna hematologiska sjukdomar, medfödda benmärgssviktsyndrom, immunologiska sjukdomar och inlagringssjukdomar.

Tabell 9. Skillnader mellan autolog SCT (högdosbehandling) och allogen SCT

Autolog SCT (högdosbehandling)	Allogen SCT
Barnet får tillbaka sina egna stamceller.	Barnet får donators stamceller.
Stamcellskälla: benmärg eller perifert blod.	Stamcellskälla: benmärg, perifert blod eller navelsträngsblod.
Skyddsrestriktioner. Sträng isolering är aldrig aktuell. Detta gäller vid enheter som tillämpar särskilda skyddsrestriktioner.	Isolering inför stamcellsgivning. Sträng isolering fram till anslag, därefter är barnet ”delvis isolerat”.
Finns ingen risk för GvHD eftersom egna stamceller ges tillbaka. Det är aldrig aktuellt med immun-supprimerande behandling. (takrolimus/ciklosporin).	Immunsupprimerande behandling (takrolimus/ciklosporin) ges oftast för att motverka GvHD.
Skyddsrestriktioner i minst 3 månader efter stamcellsåtergivning. Detta gäller vid enheter som tillämpar särskilda skyddsrestriktioner.	”Delvis isolering” minst 6 månader efter stamcellsgivning.
Barnet får återgå till skola efter cirka 3 månader om immunförsvaret återhämtat sig tillräckligt. Barnet får återgå till förskola efter cirka 6 månader. Detta gäller vid enheter som tillämpar särskilda skyddsrestriktioner.	Barnet får återgå till skola efter cirka 6 månader om immunförsvaret återhämtat sig tillräckligt. Barnet får återgå till förskola efter cirka 1 år. I individuella fall kan återgång till förskolan ske tidigare.

Figur 17. Stamcell - ”mammacell med blodkroppar”

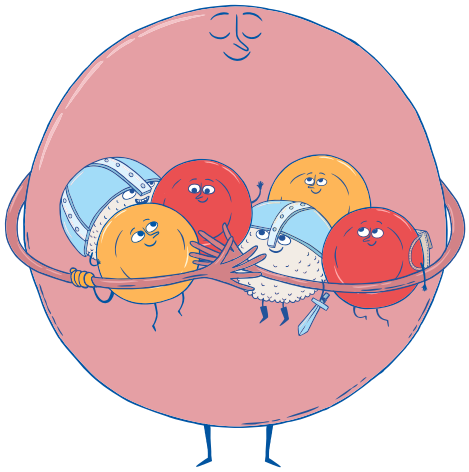


Illustration: Barncancerfondens bildstödsmaterial. © Barncancerfonden

KAPITEL 22

Autolog stamcellstransplantation

Autolog stamcellstransplantation innebär högdosbehandling med cytostatika följt av återgivning av barnets egna stamceller.
I kapitlet används benämningen högdosbehandling.

22.1 Indikationer

Högdosbehandling kan vara aktuell vid vissa diagnoser enligt respektive behandlingsprotokoll, exempelvis:

- **Maligna hematologiska sjukdomar:**
  - Hodgkins lymfom, recidiv.

- **CNS-tumörer:**
  - Medulloblastom hos barn < 4 år.
  - Intrakraniella germinalcellstumörer.
  - Atypisk teratoid/rhabdoid tumör (AT/RT).

- **Solida tumörer:**
  - Högriskneuroblastom.
  - Ewing sarkom, stadium IV eller recidiv.
  - Wilms tumör, recidiv.
  - Andra solida tumörer enligt behandlingsprotokoll/studier.

22.2 Förberedelser

Första informationen om högdosbehandling till barnet och vårdnadshavare ges på Barncancercentrum av ansvarig läkare och SCT-koordinator/kontakt-sjuksköterska. Barnet och vårdnadshavare får utförlig information om högdosbehandling och dess biverkningar, stamcellsåtergivningen, rutiner under och efter vårdtiden, möjliga komplikationer med mera. Barncancercentrum meddelar i god tid vilken utredning som eventuellt ska utföras på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.

- Muntlig och skriftlig information till barnet och vårdnadshavare.
- Utredning inför högdosbehandling genomförs enligt lokala riktlinjer.
- Blodprover enligt lokala riktlinjer.
- Eventuellt remissionsbedömning enligt behandlingsprotokoll med MRT/CT, benmärgsundersökning, MIBG.
- Ultraljud hjärta, EKG med hjärtbedömning.
- Eventuellt lungfunktionsundersökning (spirometri med eller utan gasutsköljning).
- Röntgen lungor.
- Eventuellt njurfunktionsundersökning, exempelvis iohexol-clearance.
- Tandläkarbedömning.
- Central infart med minst två lumen eller två separata centrala infarter.
- Eventuellt nasogastrisk sond. Vid särskilda indikationer gastrostomi.
- Baserat på en individuell bedömning av den ansvariga läkaren utförs vissa undersökningar vid särskilda omständigheter.
- Avseende bestrålade blodkomponenter, se Kapitel 14 Transfusion.
- Information till skola/förskola. Vid information till skola ska behov av eventuell hemundervisning diskuteras.
- Kartläggning av familjens psykosociala situation och behov av stöd enligt lokala rutiner.
- Rum på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende kan erbjudas/bokas till familjer som bor långt bort.

22.3 Genomförande

- Stamceller insamlas via stamcellsaferes. Barnet behandlas med G-CSF och/eller plerixafor för att mobilisera stamceller från benmärgen till perifert blod. Blodprov (CD34+) tas för att mäta nivån av stamceller i blodet. När nivån är tillräckligt hög genomgår barnet stamcellsaferes. Stamcellerna fryses sedan i väntan på stamcellsåtergivning.
- Barnet genomgår en högdosbehandling med cytostatika och därefter ges barnets egna stamceller tillbaka.
- Innan stamcellerna producerar tillräckligt med nya blodkroppar är barnet infektionskänsligt och har skyddsrestriktioner enligt lokala riktlinjer.
- Barnet behöver ingen immunsuppressiv behandling och utvecklar ingen GvHD.
- Profylaxläkemedel ges under 3–6 månader.

Mobiliseringsbehandling

Mobiliseringsbehandling innebär att cytostatika i kombination med G-CSF och/eller plerixafor ges för att mobilisera hematopoetiska stamceller från benmärgen till perifert blod.

- När barnet är fri från benmärgsengagemang planeras stamcellsaferes utifrån den kur i behandlingsprotokollet som lämpar sig bäst som mobiliseringsbehandling.
- Ibland kan en engångsdos cyklofosfamid behöva ges utanför behandlingsprotokollet för att mobilisera stamceller.
- Mobiliseringsbehandlingen ges vanligtvis cirka 1–2 veckor innan planerad stamcellsaferes.
- Barnet får inte ha någon pågående allvarlig infektion vid tidpunkt för start av mobiliseringsbehandling.

Cytostatika

- Cytostatika som ingår i mobiliseringsbehandling är vanligtvis cyklofosfamid, ifosfamid och etoposid, som förväntas ge en cytopeni med efterföljande rekyl.

Granulocytkolonistimulerande faktor (G-CSF)

- Behandling med G-CSF påbörjas tidigast 24 timmar eller inom några dagar efter avslutad cytostatikabehandling.

- G-CSF ordineras enligt behandlingsprotokoll och/eller lokala riktlinjer. Vanlig dos är 5 µg/kg x 1 med doshöjning under dagarna före stamcellsaferes. Dosen ges antingen som en engångsdos på kvällen eller uppdelad på två doser, morgon och kväll.
- Ges med fördel som **subkutan** injektion.
- Vid otillräcklig effekt av G-CSF kan plerixafor ges i kombination med G-CSF. Dosering utifrån individuella faktorer.

Provtagning dagarna innan stamcellsaferes

- Provtagning dagarna innan stamcellsaferes tas enligt lokala riktlinjer.

CD34+

CD34 är en stamcellsmarkör, ett ytprotein som finns på vissa celler i kroppen, särskilt på blodbildande stamceller.

- För att kunna genomföra stamcellsaferesen måste nivån av stamceller, det vill säga CD34+ celler, vara tillräckligt hög. CD34+ ska tas inför planerad aferesdag om LPK > 1 eller har börjat stiga efter att cytostatikakur givits och behandling med G-CSF har påbörjats. Provet tas dagligen tills önskad nivå av stamceller i perifert blod har uppnåtts och stamcellsaferesen är slutförd.
- Övrig provtagning tas enligt lokala riktlinjer.

Central dialyskateter (CDK)

Vid stamcellsaferes krävs ett tillräckligt blodflöde till och från barnet. En temporär eller tunnelerad 2-lumen CDK sätts i nära anslutning till planerad stamcellsaferes. Val av CDK avgörs av lokala rutiner.

- Indikation för inläggning av CDK avgörs av barnets allmäntillstånd, LPK och CD34-nivå.
- Bra backflöde ska föreligga i båda skänklarna.
- CDK hanteras enligt lokala riktlinjer.
- Temporär CDK avlägsnas efter avslutad stamcellsaferes.

För större barn kan perifera venkatetrar (PVK) vara ett alternativ. Det krävs då en grön PVK i ett större kärl i armvecket (för inflöde till maskinen) och en rosa PVK (för returflödet). Aferesmottagningen, i samråd med Barncancercentrum, gör en bedömning om detta kan vara ett alternativ efter att ha träffat barnet för kärlkontroll.

Stamcellsaferes

En aferesmaskin kopplas till barnet via en central dialyskateter (CDK) eller grova perifera venkatetrar. Systemet består av två slangar: en för att dra blod från barnet till maskinen, och en för att återföra blodet. Blodet från barnet passerar genom maskinen till en centrifug där blodkropparna skiktar sig i olika lager. Maskinen sorterar ut stamceller i ett visst lager. Dessa samlas i en påse i centrifugen och resten ges tillbaka till barnet.

- Remiss för stamcellsaferes skickas så fort beslut fattats om behandlingsprotokoll där perifer stamcellsinsamling ingår.
- Blodstatus kontrolleras inför aferesstart.
  Transfusionsgränser inför stamcellsaferes skiljer sig mellan olika barncancercentra (och motsvarande vårdenheter). Följ lokala riktlinjer.
  Blodgruppering och/eller BAS-test tas enligt lokala riktlinjer.
- I samband med stamcellsaferes kontrolleras blodtryck, puls, saturation och temperatur som dokumenteras i barnets journal.
- Barnet måste sitta eller ligga i sin säng.
- En stamcellsaferes tar cirka 4 timmar.
- Vanligtvis krävs en eller två stamcellsafereser (en per dag) för att samla in tillräckligt med stamceller. För att bedöma om tillräcklig mängd stamceller har samlats in analyseras CD34+ celler även på de insamlade stamcellerna.

Vid otillräckligt utbyte av stamceller via aferes kan benmärgsskörd från det sjuka barnet även utföras för att komplettera insamlingen.

Förberedelse inför stamcellsåtergivningen

- Barnet skrivs in på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) vanligtvis dagen innan högdosbehandlingen startas.
- Resultaten av utredningen ska vara kontrollerade i god tid innan högdosbehandlingen påbörjas.
- Vid inskrivning utförs provtagning och kontroller enligt lokala riktlinjer.

Skyddsrestriktioner

Skyddsrestriktioner innebär att barnet skyddas mot infektioner under den infektionskänsliga perioden efter högdosbehandlingen.
Riktlinjer för skyddsrestriktioner skiljer sig mellan olika barncancercentra (och motsvarande vårdenheter).

Nedanstående riktlinjer gäller vid enheter som tillämpar särskilda skyddsrestriktioner.

- Skyddsrestriktioner brukar börja gälla några dagar innan eller senast dagen innan stamcellsåtergivning.
- Skyddsrestriktioner gäller fram till minst 3 månader efter högdosbehandlingen. Barn som genomgår en så kallad tandem högdosbehandling har skyddsrestriktioner cirka 3 månader efter cellåtergivning nr. 2. Individuell bedömning görs, vilket kan innebära att restriktionerna förlängs.
- Under tiden barnet har skyddsrestriktioner ska speciella rutiner tillämpas under vårdtiden. Se 22.7 Rutiner i samband med högdosbehandling och fram till 3 månader efter högdosbehandlingen. Även vissa rutiner och restriktioner ska följas vid hemgång.

Högdosbehandling

För att eliminera kvarvarande tumörceller ges högdosbehandling med cytostatika. Stamcellsåtergivning genomförs därefter för att förkorta neutropenifasen och därigenom minska risken för svåra infektioner.

- Val av cytostatikabehandling styrs av grundsjukdom och behandlingsprotokoll, och kan variera i både intensitet och längd.
- Provtagning och kontroller utförs enligt lokala riktlinjer.

Stamcellsåtergivningen

- Stamcellerna som är frysta, tinas på avdelningen och ges till barnet.
- Barnet får premedicinering för att minska risken för reaktion.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
- Stamcellerna aspireras från påsen med spruta och ges manuellt. Infusionspump får **aldrig** användas. Cellerna bör ges omedelbart efter tining. Ansvarig läkare ordinerar administreringstid enligt lokala riktlinjer. Antalet påsar som tinas baseras på den totala mängden stamceller i volym som insamlats och frysts.
- Personal ska vara närvarande på rummet under administreringen och läkare ska vara tillgänglig på avdelningen.
- Täta kontroller av blodtryck, puls, andningsfrekvens utförs.

- En adekvat urinmängd eftersträvas i samband med och efter stamcellsåtergivningen. Urinmängder ska mätas och noteras. Intravenös vätska och eventuellt diuretika ges i samband med stamcellsåtergivningen enligt lokala riktlinjer och individuell bedömning. En stor vätskemängd ges för att förhindra att cellrester (hemolyserade blodkroppar och hemoglobin) ska fastna i njurarna och orsaka skada.
- Diuretika kan ges vid tecken på volymbelastning, såsom stigande blodtryck, huvudvärk eller tryck över bröstet.
- Barnet kan uppleva en konstig lukt och smak samt känna en obehagskänsla och influensaliknande symtom i samband med stamcellsåtergivningen. Dessa symtom beror på frysmedlet dimetylsulfoxid (DMSO) och försvinner oftast direkt när administreringen har avslutats.
- Om stamcellerna är kalla vid administrering kan barnet uppleva kyla ”brain freeze”.

Anslag

Anslag, även kallat ”take”, innebär att de återgivna stamcellerna har etablerat sig i benmärgen och börjar fungera genom att differentiera till nya blodceller, särskilt neutrofila granulocyter.

- Barnet är inskrivet på vårdavdelning fram till anslag men kan, om det kliniska tillståndet tillåter, lämna sjukhuset under dagtid.
- I vissa fall kan barnet överflyttas till länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant en eller ett par dagar efter stamcellsåtergivningen för fortsatt eftervård där. Efter överflyttning är det viktigt att datum (dag) för anslag dokumenteras noggrant och att löpande information i form av journalkopior skickas till Barncancercentrum för kännedom.
- Standarddefinitionen av anslag är den första av tre på varandra följande dagar med neutrofila granulocyter ≥ 0,5.
- Under perioden från stamcellsåtergivningen till anslag förekommer ofta akuta biverkningar såsom mukosit, diarré, infektioner och nutritionsproblem.

22.4 Kontroller

Under de första 3 månaderna efter högdosbehandlingen är de flesta barn mycket vårdkrävande. Under denna period är täta kontroller nödvändiga. Även små förändringar i allmäntillståndet kan signalera en potentiell allvarlig komplikation.

GvHD förekommer inte vid autolog stamcellsåtergivning, eftersom stamcellerna som barnet fått är barnets egna.

Det är viktigt att noggrant beakta både den initiala behandlingen för maligniteten, vilken ofta inkluderar cytostatikabehandling och strålbehandling, samt den förnyade cytostatikabehandlingen som givits i samband med högdosbehandlingen.

- **Under tiden barnet är inneliggande** utförs kontroller x 2–3/dag, eller tätare vid behov.
- **Vid polikliniska besök** utförs kontroller vid varje tillfälle eller enligt läkarordination. Under den första tiden efter högdosbehandlingen behöver barnet ofta följas med täta besök.

Kontrollerna har som mål att tidigt upptäcka komplikationer relaterade till högdosbehandlingen.

Dagliga kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Temperatur.
- Vikt
- Bukomfång (se nedan).
- Eventuellt urinsticka.
- Inspektion av infarter, hudkostym, munhåla och analregion.
- Vätskelista och matregistrering (om inneliggande).
- Urinmätning.
- Balansräkning enligt läkarordination (om inneliggande).

OBS! Förändringar kan betyda att barnets tillstånd håller på att försämras och ska rapporteras till ansvarig sjuksköterska/läkare.

- Feber kan vara det enda tecknet på infektion efter högdosbehandlingen. Observera att även undertemperatur kan vara tecken på begynnande allvarlig infektion.
- Bukomfång mäts på samma ställe vid varje mättillfälle, med barnet liggande plant och armarna längs kroppens sidor. För att underlätta mätningen kan markeringar göras på huden. Ökande bukomfång kan vara tecken på ascites och vid samtidig leverpåverkan tecken på sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD).
- Var uppmärksam på barnets mag-tarmfunktion. Notera avföringens konsistens, utseende och volym, exempelvis diarré, blod/slem, ökad eller minskad mängd samt frekvens. Notera även urinens utseende och volym, exempelvis hematuri, ökad eller minskad mängd samt frekvens.

22.5 Provtagning

- Provtagning i slutenvården och efter utskrivning genomförs enligt lokala riktlinjer.

22.6 Transfusion

Alla blodkomponenter som ges efter en högdosbehandling ska vara både leukocytreducerade och bestrålade.

För mer information, se Kapitel 14 Transfusion.

22.7 Rutiner i samband med högdosbehandling och fram till 3 månader efter högdosbehandlingen.

Rutiner i samband med högdosbehandling skiljer sig mellan olika barncancercentra (och motsvarande vårdenheter).
Nedanstående rutiner gäller vid enheter som tillämpar särskilda skyddsrestriktioner.

Hygienrutiner - personal

- Basala hygienrutiner med noggrann handdesinfektion.
- Munskydd ska användas inne på patientrummet.
- Personal med infektionssymtom eller herpesblåsor ska inte vårda dessa barn.
- Samtidig vård av infekterade barn ska undvikas.
- För att minimera risken för svampsporer bör personalkläder inte ha varit i närheten av byggarbetsplatser. Personal bör även undvika att riva isär wellpappkartonger inne på avdelningen.

Hygienrutiner - barnet

- Dusch minst varannan dag.
- God handhygien. Naglarna ska hållas korta, lösnaglar och nagellack bör inte användas.
- Sängkläder och kläder byts minst varannan dag eller oftare vid behov.
- Tofflor bör användas, gärna av plast eftersom de kan bli blöta.
- Daglig insmörjning av huden med mjukgörande lotion.
- Daglig inspektion av hudkostym, munslemhinna.
- Daglig inspektion, rengöring och vridning av eventuell gastrostomi.
- Daglig inspektion av SVP/CVK.
- Skötsel av SVP/CVK enligt respektive avsnitt i Kapitel 15 Centrala infarter eller enligt lokala riktlinjer.
- Tandborstning x 2/dygn med extra mjuk tandborste eller annan rekommenderad munvård.
- Barnet kan leka på golvet om särskilda städrutiner för golvet tillämpas. På vissa enheter tillåts lek endast på matta.

Hygienrutiner - närstående

- Basala hygienrutiner vid vårdarbete. Före och efter varje vårdmoment ska händerna desinfekteras. Handtvätt ska ske vid nedsmutsning.
- Närstående får sova inne på patientrummet. Sängkläder byts enligt lokala riktlinjer.
- Tofflor bör användas, gärna av plast eftersom de kan bli blöta.
- Hårtork och fläkt får inte användas på patientrummet. Hårtork kan användas i slussen.
- Närstående som promenerar utomhus ska undvika att passera byggarbetsplatser för att minimera risken för Aspergillussporer. Ytterkläder ska förvaras i garderob eller i sluss. De får inte förvaras öppet på barnets rum.
- Närstående får äta och dricka i patientrummet samt använda samma toalett och dusch.
- Närstående med infektionssymtom eller herpesblåsor ska inte gå in till barnet.

Besöksrutiner

- Vårdnadshavare och syskon har möjlighet att få rum på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende (gäller familjer med annat hemortssjukhus).
  Även barnet kan få bo där under en period innan hemgång om det medicinska tillståndet medger. Barnet får då bara vara på rummet och inte i allmänna utrymmen.
- Besöksrutiner styrs av lokala riktlinjer och påverkas delvis av det aktuella infektionsläget i samhället.

Städrutiner

- Våt dammtorkning av rum och tagställen med godkänt rengöringsmedel dagligen eller tätare vid behov. Tänk särskilt på sänggrinden, dörrhandtag och infusions-/nutritionspumpar.
- All övrig apparatur som tas in på patientrummet, exempelvis blodtrycksapparat eller röntgenutrustning, ska rengöras noggrant.
- Rengöring av sluss och badrum dagligen
- Rengöring av säng, byte av täcke samt desinfektion eller byte av kuddfodral enligt lokala riktlinjer.
- Kylskåp rengörs en gång per vecka, om sådant finns.
- Förvara så mycket som möjligt i stängda plastlådor för att underlätta den dagliga städningen.

Övriga rutiner

- Barnet bör ha egen termometer, måttband och infusionspump inne på patientrummet.
- Om barnet vårdas på slussrum ska en av dörrarna till patientrummet alltid hållas stängd (slussning).
- Barnet får vistas utomhus. Lokala riktlinjer avgör om barnet får gå till lekterapin och till Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende. Inomhusvistelse bland övriga familjer och barn ska undvikas.
- Riktlinjer för om barnet ska använda munskydd vid förflyttning i sjukhusets lokaler eller vid passage genom områden med pågående byggnadsarbete skiljer sig mellan olika barncancercentra (och motsvarande vårdenheter). Följ lokala riktlinjer.

Kostrutiner

Det finns inga särskilda restriktioner för mat och dryck, men det är viktigt att vara medveten om potentiella risker med snabbmat och lösgodis, eftersom deras renhet kan vara svår att säkerställa.

Efter högdosbehandlingen är det vanligt att maten smakar annorlunda och att aptiten är nedsatt. Det kan ta lång tid innan smakupplevelse och aptit återgår till det normala. Dietist bör konsulteras för bedömning och rekommendation kring barnets nutritionsbehov.

22.8 Inför hemgång eller överflyttning till länssjukhuset/hemortssjukhuset

Barnet vårdas inneliggande på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) tills allmäntillståndet är tillräckligt stabilt för hemgång eller överflyttning till länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant. Muntlig rapport ska ges av både läkare och sjuksköterska till länssjukhuset/hemortssjukhuset i god tid innan överflyttning.

Checklista inför hemgång

Inför hemgång ska familjen ha fått muntlig och praktisk information samt handledning enligt nedan:

- Utskrivningssamtal med läkare och ansvarig SCT-koordinator/kontakt-sjuksköterska.
- Läkemedelsgenomgång av aktuella läkemedel samt hur dessa ska administreras. Lämna utskriven läkemedelslista.
- Information om:
  - Att hämta ut förskrivna läkemedel på apoteket.
  - Handläggning vid feber.
  - Vikten av att kontakta sjukhuset vid förändringar i allmäntillståndet, exempelvis diarré, illamående, kräkningar, viktnedgång, blödning, andningspåverkan, smärta eller hudutslag.
  - Dygnsmängd och tider för administration av sondnäring/vätska. Vid behov förskrivs material såsom sprutor, kopplingar och aggregat.
  - Fortsatta kontroller på dagvården.

22.9 Läkemedel

Följande läkemedel används profylaktiskt vid högdosbehandling:

Infektionsprofylax

Trimetoprim-sulfametoxazol

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.

- För mer information se 12.38 Trimetoprim-sulfametoxazol (t.ex. Bactrim®).
- Ges till minst 3 månader efter högdosbehandlingen. Ges längre vid fortsatt tumörbehandling eller otillräcklig immunrekonstitution.

Aciklovir alternativt **valaciklovir**

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.1 Aciklovir (t.ex. Zovirax®).
- Ges till 3–6 månader efter högdosbehandlingen.

Flukonazol

- Ges från inskrivning eller senast i samband med cellåtergivning (dag 0).
- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.12 Flukonazol (t.ex. Diflucan®).
- Ges till stabilt anslag med adekvat neutrofilnivå efter högdosbehandlingen.

Övriga läkemedel

I vissa fall ges även:

Ursodeoxicholsyra

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.39 Ursodeoxicholsyra (t.ex. Ursofalk®).
- Ges till 3 månader efter högdosbehandlingen.

Eventuellt granulocytkolonistimulerande faktor (G-CSF)

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.11 Filgrastim (t.ex. Neupogen®, Zarzio®, Nivestim®).
- Dosering enligt behandlingsprotokoll och/eller lokala riktlinjer.

22.10 Nutrition

Efter högdosbehandlingen kan många barn ha svårt att tolerera föda och vara beroende av näringsstöd. Barnets viktutveckling ska följas vid återbesök och nödvändiga åtgärder ska vidtas vid tecken på försämrat nutritionstillstånd.

Vissa barn får en nasogastrisk sond eller gastrostomi inför högdosbehandlingen för att underlätta läkemedelstillförsel och säkerställa att adekvat mängd näring kan ges. Sond/gastrostomi ska ses som ett hjälpmedel och barnet ska fortfarande äta så mycket som möjligt via munnen. Även ett litet intag via munnen har fördelar för både munhälsa och munmotorik.

Allmänna råd

- För omvårdnadsråd vid biverkningar som kan påverka barnets födointag, exempelvis illamående, mukosit, smakförändringar och nedsatt aptit, se Kapitel 5 Omvårdnad.
- Konsultera dietist för bedömning och rekommendation kring barnets nutritionsbehov.
- Starta med små mängder näring efter högdosbehandlingen.
- Vid slembildning och sköra slemhinnor i mag-tarmkanalen eller kräkningar ska sondnäringen bytas ut mot en mer nedbruten variant, exempelvis peptidbaserad eller aminosyrabaserad sondnäring.
- Vid uttalad slembildning, kräkningar, långsam tömning av magsäcken eller svåra diarréer avstå från sondnäring och påbörja parenteral nutrition.

Övergång till enteral nutrition efter total parenteral nutrition/ tarmvila

- Introducera föda långsamt.
- Starta med laktosfri flytande peptid- eller aminosyrabaserad sondnäring. Barnet kan utveckla övergående laktosintolerans efter en tarminfektion eftersom enzymet laktas tillfälligt kan vara reducerat.
- Nedtrappning av parenteral nutrition påbörjas när barnet tolererar enteral nutrition.

22.11 Infektioner

Efter högdosbehandlingen är barnets immunförsvar nedsatt. Barnet är extra infektionskänsligt under minst 3 månader efter behandlingen. Immunförsvaret återhämtar sig gradvis. Barnet ska betraktas som immundefekt under hela denna period, oavsett aktuella värden av LPK och neutrofila granulocyter. Beroende på vilken fas av återhämtningen barnet befinner sig i kan olika typer av infektioner dominera.

Infektionssymtomen kan vara diskreta till följd av barnets nedsatta förmåga att reagera med en adekvat inflammatorisk respons. Feber ska alltid betraktas som infektionsorsakad. Smittämnen som normalt betraktas som icke patogena kan hos barn som genomgår högdosbehandling orsaka svåra infektioner.

Feber

Febertillstånd hos barn som genomgår högdosbehandling är en **akut situation** med hög prioritet. Feber ska alltid betraktas som infektionsorsakad.

- För akut handläggning vid feber se Kapitel 18 Febril neutropeni.
- Vid persisterande feber i mer än 72 timmar trots bredspektrum antibiotikabehandling ska barnet utredas för virus- och svampinfektioner.
- Vid **osäkerhet** kring handläggningen ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för samråd.
- Om barnet vårdas på ett länssjukhus/hemortssjukhus kan överflyttning till Barncancercentrum i vissa fall vara aktuell vid svåra infektioner.

Viktiga förebyggande åtgärder mot infektioner

- Skyddsrestriktioner.
- Infektionsprofylax.
- Bevara hel hudkostym och hel slemhinna.
- Noggrann handhygien (kontakt- och droppsmitta är de vanligaste smittvägarna).
- Endast frisk personal på patientrummet.
- Närstående med infektionssymtom eller herpesblåsor ska inte umgås med barnet.
- Begränsa besök.

Bakterier

Bakteriella infektioner är en allvarlig komplikation efter högdosbehandling. Infektioner orsakade av bakterier är vanliga under neutropenifasen och kan ge diskreta symtom på grund av kroppens nedsatta förmåga att uppvisa typiska tecken på inflammation. Vid misstanke om bakteriell infektion ska behandling med bredspektrumantibiotika påbörjas omedelbart för att förebygga allvarliga komplikationer.

För akut handläggning se Kapitel 18 Febril neutropeni.

Virus

Virusinfektioner kan förekomma efter högdosbehandling. Luftvägsinfektioner och gastroenteriter är de vanligaste infektionerna, men vid långvarig eller oklar feber som inte svarar på sedvanlig behandling behöver virusdiagnostiken utökas. Vid svår mukosit bör Herpes simplex-virus uteslutas.

Svamp

Invasiva svampinfektioner, det vill säga infektioner i blod eller inre organ orsakade av jästsvamp eller mögelsvamp (Candida eller Aspergillus), bidrar kraftigt till infektionsrelaterad dödlighet hos barn med nedsatt immunförsvar. Svampinfektioner är ofta svårt att diagnostisera och behandling måste många gånger sättas in även vid svag misstanke. Felaktig eller försenad behandling kan medföra hög mortalitet.

Riskfaktorer

- Grav neutropeni som varar > 10 dagar.
- Behandling med steroider eller immunosuppressiva läkemedel.
- Långvarig parenteral nutrition.
- SVP/CVK.
- Tidigare jäst-/mögelsvampinfektioner under behandlingen.

Dessa riskfaktorer innebär att barn som genomgår högdosbehandling har en ökad risk för invasiv svampinfektion. För mer information se 23.12 Infektioner, avsnitt ”Svamp”.

Pneumocystis jirovecii

Pneumocystis jirovecii är en svampart som kan ge allvarlig lunginflammation hos barn med nedsatt immunförsvar. Som profylax används trimetoprim-sulfametoxazol.

Symtom

- Hosta.
- Feber.
- Dyspné.
- Pneumoni.
- Låg saturation.

Diagnostik

- Bronkoalveolärsköljvätska (via Bronkoalveolärt lavage, BAL) är det mest representativa provmaterialet.
- Inducerat sputum (via inhalation av hyperton natriumklorid) rekommenderas i andra hand.
- Vanligt sputumprov (ej inducerat) är mindre representativt och har lägre diagnostiskt värde än BAL eller inducerat sputum.
- Nasofarynxprov för luftvägsvirus.
- Betaglukan i serum (om BAL inte kan utföras kan upprepade negativa betaglukantest i serum utesluta Pneumocystis jirovecii-pneumoni.
  Ett positivt betaglukantest kan tala för Pneumocystis jirovecii-pneumoni men har begränsad specificitet).
- Lungröntgen.

Behandling

- Högdosbehandling med trimetoprim-sulfametoxazol (t.ex. Bactrim®).
  Alternativt inhalation pentamidin (t.ex. Pentamidine Tillomed®).
- Behandlingstiden är cirka 3 veckor.
- Dosreduktion vid nedsatt njurfunktion.

22.12 Sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS)

Sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD) är en allvarlig och potentiell livshotande komplikation varför detta måste upptäckas i tid. Läkemedel med hög risk för SOS inkluderar främst busulfan, cyklofosfamid och melfalan vid högdosbehandling, samt aktinomycin D, gemtuzumabozogamicin och inotuzumabozogamicin.

Patogenes

Etiologin av SOS är inte helt klarlagd.

- Det första steget är troligen en endotelcellsskada i de små levervenerna. Detta leder till mikroskopiska förändringar av endotelcellerna förenliga med aktivering av dessa.
- I ett senare stadium av sjukdomen syns fibros i små levervener som kan leda till ocklusion, hepatocellulär nekros och fibrinomvandling av leverparenkym.
- Vid leversvullnad med stas hindras blodflödet genom levern.

Symtom

SOS uppstår vanligen inom 4 veckor efter högdosbehandlingen, men kan även förekomma senare, särskilt vid sent anslag.

- Oförklarlig viktuppgång.
- Leverförstoring, vanligen smärtsam.
- Perifera ödem, ascites. Var observant på ökat bukomfång.
- Vätskeretention med minskad miktion.
- Bilirubinstegring.
- Trombocytkonsumtion.

Allvarliga fall av SOS kan snabbt progrediera till multiorgansvikt med njurinsufficiens, andningssvikt och encefalopati med en hög dödlighet.

Diagnos

Det är viktigt med tidig diagnostisering av SOS. Det finns ingen tidsbegränsning avseende start av symtom. Diagnosen ställs med hjälp av kliniska kriterier.

Minst två av följande kriterier ska förekomma samtidigt:

- Leverförstoring, oftast smärtsam. Helst verifierad med ultraljud.
- Bilirubinstegring från basal nivå 3 dagar i rad eller bilirubin ≥ 35 mmol/L inom 72 timmar.
- Ascites.
- Viktuppgång 3 dagar i rad trots användning av diuretika eller > 5 % av utgångssvikten.
- Oförklarlig konsumtion av trombocyter och transfusionsrefraktär trombocytopeni.

Ultraljud med doppler används ibland för att bedöma eventuell leverförstoring och ascites samt för att utesluta differentialdiagnoser.
Leverbiopsi är oftast svårt att genomföra på grund av barnets tillstånd.

Tabell 10. Klassificering av SOS

	Mild, grad 1	Moderat, grad 2	Svår, grad 3	Mycket svår, grad 4
ASAT/ALAT	≤ 2x normal	> 2 och ≤ 5x normal	> 5x normal	> 5x normal
Persisterande RT*	< 3 dagar	3–7 dagar	> 7 dagar	> 7 dagar
Bilirubin	< 34	< 34	≥ 34	≥ 34
Ascites	Minimal	Moderat	Paracentesbehov	
Bilirubin kinetik	–	–	–	Dubblering inom 48 h
Koagulation	Normal	Normal	Påverkad	Kraftigt påverkad
Njurfunktion GFR (mL/min)	89–60	59–30	29–15	< 15, njursvikt
Lungfunktion (syrgasbehov)	< 2 L/min	< 2 L/min	Behov av invasivt andningsstöd, inklusive CPAP	
CNS	Normal	Normal	Normal	Nytillkomna symtom

*RT=refraktär trombocytopeni

Kontroller

- Vikt.
- Bukomfång.
- Urinmätning.
- Vätskelista.
- Vätskebalansräkning.

Behandling

Profylax

- Ursodeoxicholsyra (t.ex. Ursofalk®).

Behandling

Det är viktigt att försöka hålla barnets vikt, vätskebalans och elektrolyter stabila.

- Vätskerestriktion.
- Diuretika.
- Defibrotid. Se ePed.
- Eventuellt smärtlindring och tillägg av kortison.
- Levertoxiska läkemedel bör sättas ut.

22.13 Uppföljning efter högdosbehandling

Barnet vårdas inneliggande på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) tills allmäntillståndet är tillräckligt stabilt. I vissa fall kan barnet överflyttas till länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant, en eller ett par dagar efter stamcellscellåtergivningen för fortsatt vård där.

Utskrivning till hemmet sker när barnets tillstånd och blodvärden är stabila, när barnet kan ta sina läkemedel peroralt eller via nasogastrisk sond/gastrostomi, och när barnet har kommit igång att äta eller få näring via nasogastrisk sond/gastrostomi. Efter utskrivning sker uppföljande kontroller vid täta polikliniska besök. Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus sker uppföljningen i nära samarbete med Barncancercentrum.

Att tänka på vid återbesök/kontroller

Under de första 3 månaderna efter högdosbehandlingen är de flesta barnen mycket vårdkrävande. Under denna period är täta kontroller nödvändiga. Även små förändringar i allmäntillståndet kan signalera en potentiellt allvarlig komplikation.
Nedanstående rekommendationer gäller vid enheter som tillämpar särskilda skyddsrestriktioner.

- Barnet får inte vistas i allmänna utrymmen tillsammans med andra barn.
- Prover och kontroller (enligt nedan) utförs enligt ordination från ansvarig läkare på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) i samband med utskrivning. Behov av provtagning och kontroller ska utvärderas fortlöpande utifrån barnets mående. Ansvarig läkare kan kontaktas vid behov.

Kontroller i samband med återbesök

- Vikt.
- Temperatur.
- Blodtryck.
- Puls.
- Andningsfrekvens.
- Saturation.
- Bukomfång (tills risk för SOS bedöms vara över).
- Inspektion av infarter (SVP/CVK/gastrostomi).
- Inspektion av hud och slemhinnor.
- Diarré?
- Näringstillförsel?

Kontroller på dagvården efter högdosbehandling

- Barnet kontrolleras avseende potentiella komplikationer fram till 3 månader efter högdosbehandlingen.
- Fortsatt behandling och uppföljning enligt respektive behandlingsprotokoll.

22.14 Organkontroller

Allmänna uppföljningsrekommendationer av (sena) biverkningar finns i de flesta behandlingsprotokoll. Därutöver sker uppföljning enligt Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer samt lokala uppföljningsrekommendationer.

Risken för biverkningar påverkas främst av tumörlokalisation, given cytostatika och högdosbehandling. Nedan beskrivs vanliga biverkningar, riskfaktorer och rekommenderad uppföljning.

Munhåla, tänder och spottkörtlar

- Muntorrhet.
- Minskad salivproduktion.
- Karies.

Riskfaktor

- Cytostatika.
- Strålning mot CNS och mot huvud-halsregionen.

Uppföljning

- Remiss till specialisttandvården för fortsatt uppföljning.

Hjärta

- Hjärtmuskelpåverkan.
- Myokardfibros.
- Hjärtkärlsjukdomar (kontrollera om barnet har riskfaktorer för detta).

Riskfaktor

- Cytostatikabehandling med antracykliner.
- Strålning mot hjärtat.

Uppföljning

- Hjärtfunktionen följs med ultraljud av hjärtat och EKG. Uppföljningsintervallet beror på total antracyklindos samt eventuell strålbehandling mot hjärtat, inklusive helkroppsbestrålning.

Metabolt syndrom

Barn som genomgått högdosbehandling har inte lika stor risk för att utveckla metabolt syndrom som allogent transplanterade barn. Dock kan cancerbehandling i sig öka risken, exempelvis är strålbehandling mot buken en stark riskfaktor för metabolt syndrom.

Definition

Barn < 10 år

- Obesitas.
- Metabolt syndrom kan inte diagnostiseras, men barnet bör kontrolleras ytterligare vid familjeanamnes med metabolt syndrom, diabetes typ 2, dyslipidemi, hjärt- och kärlsjukdom, hypertension eller obesitas.

Barn 10–15 år

- Obesitas.
- Triglycerider ≥ 1,7 mmol/L.
- Minskad koncentration av HDL-kolesterol, < 1,03 mmol/L.
- Blodtryck systoliskt ≥ 130 mmHg eller diastoliskt ≥ 85 mmHg.
- fP-glukos ≥ 5,6 mmol/L (oral glukosbelastning rekommenderas) eller känd diabetes typ 2.

Barn ≥ 16 år

- Obesitas.
- Dessutom minst två av följande kriterier:
  - Triglycerider ≥ 1,7 mmol/L eller behandling av avvikande blodfetter.
  - HDL-kolesterol < 1,29 mmol/L (kvinnor), < 1,03 mmol/L (män) eller behandling av avvikande blodfetter.
  - Blodtryck systoliskt ≥ 130 mmHg eller diastoliskt ≥ 85 mmHg, eller behandling för redan diagnostiserad hypertoni.
  - fP-glukos ≥ 5,6 mmol/L eller tidigare diagnostiserad diabetes typ 2.

Uppföljning

- Samtal om levnadsvanor samt stöd och rådgivning vid behov.
- Årlig kontroll av vikt, längd, BMI och blodtryck.
  Om BMI överstiger gränsen för övervikt bör barnet få rådgivning om kost och fysisk aktivitet samt remitteras till barnmedicinsk mottagning eller specialistteam inom obesitasvård.

- Kontroll av fasteglukos och blodfetter vid cirka 15 års ålder (innan vuxen ålder). Tidigare kontroll kan vara aktuell vid behov. Vid avvikande blodfetter bör barnet remitteras till barnendokrinolog.

Lungor

Komplikationer från luftvägar och i lungor är inte lika vanliga efter högdosbehandling som efter allogen SCT.

- Infektioner.
- ARDS (acute respiratory distress syndrome).

Riskfaktor

- Cytostatika (t.ex. bleomycin, busulfan, karmustin, lomustin).
- Strålning mot thorax.
- Stor operation av solid tumör i thorax eller metastaskirurgi, med inskränkt lungkapacitet som följd.

Uppföljning

- Klinisk bedömning.
- Saturation.
- Lungfunktionsundersökning regelbundet hos riskpatienter.
- Prevention mot rökning.

Njurar

- Nedsatt glomerulusfiltration.
- Tubulärskada som kan leda till Fanconi syndrom.

Riskfaktor

- Låg ålder (< 2 år vid högdosbehandling).
- Strålning.
- Njurtoxiska cytostatika (t.ex. ifosfamid, cisplatin, karboplatin, metotrexat, melfalan).
- Nefrektomi.
- Andra läkemedel, exempelvis njurtoxiska antibiotika.

Uppföljning

- Njurfunktionen följs med laboratorieprover, glomerulär filtration (eGFR och/eller iohexol-clearance), urinprover, blodtryck samt kontroll av längd och vikt.

Rörelseapparat

- Nedsatt bentäthet kan i sin allvarligaste form leda till osteoporos, vilket medför en kraftigt ökad risk för frakturer (detta är vanligare efter allogen SCT).

Riskfaktor

- Cytostatika (t.ex. ifosfamid, vinkaalkaloider, alkylerare och antracykliner).
- Strålning.
- Andra läkemedel, exempelvis långvarig behandling med kortikosteroider, G-CSF.
- Nutritionssvårigheter, undervikt och lågt BMI.
- Hormonbrist.
- Långvarig immobilisering.
- Hereditet för osteoporos.

Uppföljning

- Bentäthetsmätning med DXA efter individuell bedömning.
- D-vitamin och kalciumstatus.
- Utredning och behandling vid misstänkt endokrin insufficiens.
- Radiologisk utredning vid symtom.
- Vid behov remiss till vårdcentral, fysioterapeut eller ortoped.

Neurologiska komplikationer

Barn som behandlats för hjärntumör löper ökad risk för påverkan på neurokognitiva funktioner, såsom minne, inlärning, koncentration, exekutiva funktioner och bearbetningshastighet. Dessa barn erbjuds därför rutinmässigt en utredning av ett multiprofessionellt team. Se 27.2 Multiprofessionell rehabiliteringsutredning.

Biverkningar från centrala och perifera nervsystemet förekommer akut, men resttillstånd kan även utvecklas successivt. Tillstånden kan ha betydande inverkan på barnets livskvalitet.

- CNS-infektioner.
- Cerebrovaskulära tillbud (subduralhematom, stroke).
- Neurotoxicitet, leukoencefalopati.
- Perifer neuropati.
- Påverkan på neurokognitiva funktioner.

Riskfaktor

- Cytostatika (t.ex. intraventrikulär behandling, metotrexat, ifosfamid, vinkristin).
- Strålning mot CNS.

Uppföljning

- Noggrann anamnes, inklusive frågor om inlärningssvårigheter.
- Klinisk bedömning.
- Neurologstatus.
- Vid behov remiss till neurolog.
- Överväg remiss för neurokognitiv utredning.

Hörsel

- Hörselnedsättning.

Riskfaktor

- Cytostatikabehandling med ototoxiska läkemedel (t.ex. karboplatin, cisplatin).
- Strålning mot CNS eller som inkluderar örat i strålfältet.
- Ålder < 5 år vid behandling.
- Behandling med andra ototoxiska läkemedel, framför allt aminoglykosider (särskilt i kombination med någon av ovanstående faktorer).

Uppföljning

- Hörselundersökning efter behandling med ototoxiska läkemedel. Tätare uppföljning kan vara aktuell efter strålning mot öronen.

Endokrina organ

- Minskad tillväxthastighet.
- GH-brist.
- Hypothyreos.
- Testosteronbrist.
- Gonadinsufficiens.
- Infertilitet.

Riskfaktor

- Strålning mot hypofys/hypothalamusområdet, kraniospinalt, hals, testiklar, ovarier.
- Cytostatika (t.ex. busulfan, alkylerare).
- Nutritionssvårigheter.

Uppföljning

- Kontroll av tillväxt och pubertetsutveckling.
- Kontroll av hormonprover.
- Remiss till barnendokrinolog bör skickas vid tillväxtpåverkan, försenad eller avstannad pubertetsutveckling samt efter avslutad behandling om GH-brist kan förväntas utifrån given behandling och stråldos. Remiss bör även skickas om hormonanalyser visar avvikande resultat.

Sekundär malignitet

Barn som genomgått högdosbehandling har en ökad risk att drabbas av sekundär malignitet både vad gäller solida tumörer och hematologiska maligniteter. Risken ökar med tiden efter högdosbehandlingen.

- Solida tumörer.
- Bröstcancer.
- Hudtumörer.
- Leukemier, myelodysplasier.

Riskfaktor

- Cytostatika (t.ex. alkylerare, etoposid).
- Strålning.

Uppföljning

- Uppmana till självkontroll (bröstpalpation, huden).
- Screening för bröstcancer 8 år efter avslutad behandling (tidigast vid 25 år).
- Palpation av tyreoidea vid läkarbesök. Eventuellt ultraljud av tyreoidea årligen.
- Eventuellt remiss till vårdcentralen för regelbundna kontroller.
- Allmänna råd: undvika rökning, intensiv solexposition, vikten av motion och bra kost.

22.15 Vaccinationer efter högdosbehandling

Grundvaccinationsskyddet påverkas vanligen efter genomgången högdosbehandling, då de nybildade immuncellerna är naiva och saknar immunologiskt minne för smittämnen. Immuniteten behöver därför rekonstrueras och därmed måste barnet revaccineras när immunförsvaret har återhämtat sig tillräckligt för att kunna svara på vaccinationerna. Vaccination med avdödade (inaktiverade) vaccin kan ges så snart det finns möjlighet till immunologiskt svar. Levande (attenuerade) vacciner får däremot inte ges förrän det finns tillförlitliga tecken på att immunsystemet är tillräckligt återställt för att eliminera det levande smittämnet. Detta eftersom det annars kan leda till allvarliga, potentiellt livshotande infektioner.

Vaccinationsprogrammet liknar de ordinarie vaccinationsprogram som man följer på BVC/skola med tillägg av vaccin mot Hepatit B och vaccin mot vattkoppor.

- Revaccination påbörjas tidigast 3 månader efter högdosbehandlingen och först när barnet har avslutat sin onkologiska behandling.
- Ansvarig läkare på Barncancercentrum bedömer när vaccinationerna kan påbörjas.
- Vaccinationerna ges enligt ett särskilt tidsschema.
- Vaccination med levande smittämnen ges tidigast 1 år efter högdosbehandlingen.
- Influensavaccin ges tidigast 4 månader efter högdosbehandlingen.
- Immunglobulinsubstitution kan påverka effekten av vaccination.
  Se 12.15 Immunglobulin (IVIG).

För detaljerad information följ lokala riktlinjer.

22.16 Råd och rekommendationer efter högdosbehandling

Det sociala livet är en viktig del i tillfrisknandet. Att vara tillsammans med vänner och göra roliga saker ger stimulans och styrka.

Efter en högdosbehandling är barnets immunförsvar nedsatt. Barnet är extra infektionskänsligt under minst 3 månader efter behandlingen.
Råd och rekommendationer efter högdosbehandling skiljer sig mellan olika barncancercentra (och motsvarande vårdenheter).
Nedanstående rekommendationer gäller vid enheter som tillämpar särskilda skyddsrestriktioner.

Sociala livet - rekommendationer vid högdosbehandling

- Kontakten med andra ska begränsas för att minska risken för infektion.
- Barnet får återgå till skola tidigast 3 månader och till förskola tidigast 6 månader efter högdosbehandlingen.
  Under denna period är skolan skyldig att erbjuda hemundervisning.
- Besök i hemmet bör begränsas. Endast ett fåtal friska personer rekommenderas efter individuell bedömning.
- Socialt liv utomhus är tillåtet.
- Fysisk aktivitet efter förmåga rekommenderas. Det är viktigt med balans mellan träning och vila.
- Undvik allmänna kommunikationer, affärer, varuhus och biografer.
- Bad och bastu på allmänna badanläggningar bör undvikas, liksom dammar med stillastående vatten och utomhuspooler.
- Barnet bör vara extra försiktig med att vistas i solen, eftersom cytostatika och strålbehandling ökar risken för brännskador och andra hudförändringar. Solskydd ska alltid användas.
- Skaffa inga nya husdjur. Befintliga behöver inte flytta, men undvik kontakt med saliv och avföring. Noggrann handhygien efter kontakt med djur. Inga husdjur i sängen.
- Undvik att vistas i stall eller ladugård.

- Undvik trädgårdsarbete som kräver direktkontakt med jord.
- Lek inte i sandlådor eller i lövhögar.
- Inga krukväxter eller levande färska snittblommor i sovrummet.
- Ingen äkta julgran.
- Vistas inte i områden nära husrenoveringar eller ombyggnader.
- Inget hinder för sexuell aktivitet. Tänk på eventuell smitta från partner. Undvik skada på slemhinnor.

KAPITEL 23

Allogen stamcellstransplantation

Allogen stamcellstransplantation innebär att barnet får stamceller från en så väl HLA-matchad donator som möjligt, exempelvis ett HLA-likt syskon, en annan släkting eller en obesläktad frivillig givare från ett register.

Flera benämningar används för allogen stamcellstransplantation, exempelvis SCT (stamcellstransplantation), HSCT (hematopoetisk stamcells-transplantation) och HCT (hematopoetisk celltransplantation).
I detta kapitel används benämningen SCT.

23.1 Indikationer

Allogen stamcellstransplantation är en potentiellt botande behandling vid flera olika tillstånd, exempelvis:

- **Maligna hematologiska sjukdomar:**
  - Leukemi, exempelvis vissa högriskgrupper, otillräckligt terapisvar, recidiv.
  - Lymfom, vissa recidiv.
  - Myelodysplastiskt syndrom (MDS).

- **Icke-maligna hematologiska sjukdomar:**
  - Aplastisk anemi.
  - Thalassemi.
  - Sicklecellsjukdom.
  - Andra hemoglobinopatier.

- **Medfödda benmärgssviktsyndrom:**
  - Fanconis anemi.
  - Telomersjukdomar.
  - Andra ärftliga benmärgssviktsyndrom.

- **Immunologiska sjukdomar:**
  - Hemofagocyterande lymfohistiocytos (HLH/FLH).
  - Svåra/medelsvåra medfödda immunbristsjukdomar.

- **Inlagringssjukdomar:**
  - Mukopolysackaridoser (MPS), exempelvis MPS I (Hurlers sjukdom).

23.2 Förberedelser

Utförlig information ges till barnet och vårdnadshavare på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) av transplantationsansvarig läkare och SCT-koordinator/kontaktsjuksköterska. Barnet och familjen får information om SCT och dess biverkningar, rutiner under och efter vårdtiden, möjliga komplikationer med mera.
Barncancercentrum meddelar i god tid vilken utredning som eventuellt ska utföras på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.

- Muntlig och skriftlig information till barnet och vårdnadshavare.
- Skriftligt samtycke inhämtas från vårdnadshavare.
- Utredning inför SCT genomförs enligt lokala riktlinjer.
- Blodprover enligt lokala riktlinjer. Smittprover (serologier) får vara högst 30 dagar gamla vid start av konditioneringen (förbehandlingen).
- Eventuell benmärgsbedömning och likvorcytologi utförs inom 1–2 veckor före start av konditioneringen.
- Ultraljud hjärta, EKG med hjärtbedömning.
- Lungfunktionsundersökning (spirometri med eller utan gasutsköljning).
- Eventuellt njurfunktionsundersökning, exempelvis iohexol-clearance.
- Röntgen lungor.
- Eventuellt CT bihålor.
- Tandläkarbedömning.
- Central infart med minst två lumen eller två separata centrala infarter.
- Gastrostomi alternativt nasogastrisk sond sätts enligt lokala rutiner.
- **Flickor:** Om genomgången pubertet utförs graviditetstest och eventuellt gynekologisk undersökning. Gestagen- och östrogenbehandling samt spiral avvecklas. Överväg äggsamling alternativt ovariebiopsi inom ramen för forskningsstudie.
- **Pojkar:** Remiss till Reproduktionsmedicin för spermanedfrysning efter individuell bedömning. Överväg testikelbiopsi på yngre pojkar inom ramen för pågående forskningsstudie.

- Bedömning av järninlagring (överskott av järn i kroppen), som kan uppstå efter upprepade erytrocyttransfusioner, kan behöva kartläggas. Detta görs enligt lokala rutiner, exempelvis via MRT T2*. Vid sicklecellsjukdom görs ultraljud av intrakraniella kärl med dopplerteknik (flödeshastighetsmätning).
- Avseende bestrålade blodkomponenter, se Kapitel 14 Transfusion.
- Information till skola/förskola. Vid information till skola ska behov av eventuell hemundervisning diskuteras.
- Kartläggning av familjens psykosociala situation och behov av stöd enligt lokala rutiner.
- Rum på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende kan erbjudas/bokas till familjer som bor långt bort.

23.3 Genomförande

- Barnet rekommenderas att vidta särskild försiktighet för att minimera risken för infektioner under veckan före SCT, inklusive att undvika kontakt med sjuka personer.
- Barnet skrivs in på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) vanligtvis dagen före start av konditionering.
- Resultaten av transplantationsutredningen ska vara kontrollerade i god tid innan konditioneringen påbörjas.
- Vid inskrivning utförs provtagning och kontroller enligt lokala riktlinjer.

Isolering

- Barnet isoleras på ett patientrum med skärpta hygienrutiner inför stamcells-givningen.
- Barnet och vårdnadshavare ska genomgå vanlig dusch med tvål och schampo inför isoleringen.
- Under tiden barnet är isolerat ska speciella rutiner tillämpas under vårdtiden. Se 23.7 Rutiner när barnet är isolerat efter allogen SCT.

Konditionering (förbehandling)

Inför en SCT behandlas barnet med en intensiv cytostatikabehandling, ofta i kombination med antikroppar och ibland även strålning, för att slå ut den sjuka benmärgen och bereda plats för de nya friska stamcellerna.

- Konditioneringen har olika intensitet och är olika lång beroende på grundsjukdom.
- Provtagning och kontroller utförs enligt läkarordination.

Generella rutiner vid konditioneringsbehandling

- Hydrering och eventuell urinmätning avgörs av vilken konditioneringsregim som används.
- Antiemetika ges inför cytostatika- eller strålbehandling. Tillägg av dexametason kan övervägas.

Stamcellsskörd/insamling av donator

Om ett syskon är donator skördas stamceller från benmärg vanligen samma dag som transplantationen sker. Vid inkompatibla blodgrupper kan skörden i vissa fall behöva utföras dagen innan transplantationen. Vid obesläktad donator skördas stamceller från benmärg vanligen dagen innan transplantationen på det centra som donatorn tillhör.

I vissa fall genomförs perifer stamcellsinsamling via stamcellsaferes, exempelvis vid haploidentisk SCT där man gör en slags T-cellsrening.

Ibland kan stamcellsskörd av barnet genomföras som en autolog back-up om barnet har en diagnos med högre risk för rejektion, exempelvis thalassemia major där en obesläktad registerdonator ska användas.

Förberedelser

- Vikt, blodstatus och BAS-test ska tas på donatorn dagen innan stamcellsskörd. Följ lokala riktlinjer.
- Bestrålade och leukocytbefriade erytrocyter ska vara ordinerat.

Genomförande

- Genomförs under narkos på operationsavdelningen.
- Donatorn ligger på mage.
- Stamcellsskörden genomförs av två läkare under sterila förhållanden.
- Läkarna aspirerar benmärg (från crista iliaca bilateralt). Produkten tas sedan till Stamcellslaboratoriet för räkning av celler och eventuellt borttagande av röda blodkroppar om barnet och donator har olika blodgrupper. Normalt brukar det behövas 20–40 stick från höftbenskammen.
- Ingreppet tar cirka en timme.
- Eftersom det finns risk för blodtrycksfall i samband med stamcellsskörd kontrolleras donatorns blodtryck kontinuerligt. Anestesipersonal ansvarar för rutinerna under narkos.

- Bestrålade och filtrerade blodkomponenter bör finnas tillgängliga under benmärgsskörden. Om transfusion behövs bör den om möjligt ges efter avslutad skörd.
- Efteråt får donatorn järnsubstitution och smärtlindring.

Stamcellsgivning

- Stamcellerna ges som regel färska vid allogen SCT.
- Barnet får premedicinering före stamcellsgivningen för att minska risken för reaktion.
- Läkemedel för behandling av anafylaxi ska vara ordinerade och tillgängliga enligt lokala riktlinjer.
  Se även nationell riktlinje Anafylaxi hos barn och ungdomar.
- **Färska stamceller** ges med fritt transfusionsaggregat på ordinerad tid. Infusionstiden är volymsberoende. Infusionspump får **aldrig** användas.
- **Frysta stamceller** tinas på avdelningen och bör ges omedelbart efter tining. De ges vanligtvis manuellt via spruta, hastigheten anpassas efter graden av reaktioner på dimetylsulfoxid (DMSO). Varje enhet ska ges så snabbt som möjligt. Ansvarig läkare ordinerar administreringstid enligt lokala riktlinjer.
- Personal ska vara närvarande på rummet eller utföra täta kontroller under administreringen. Läkare ska vara tillgänglig på avdelningen.
- Täta kontroller av blodtryck, puls och andningsfrekvens utförs.
- En adekvat urinmängd eftersträvas i samband med och efter stamcellsgivningen. Urinmängder ska mätas och noteras. Intravenös vätska och eventuellt diuretika ges i samband med stamcellsgivningen enligt lokala riktlinjer och individuell bedömning. En stor vätskemängd ges för att förhindra att cellrester (hemolyserade blodkroppar och hemoglobin) ska fastna i njurarna och orsaka skada.
- Diuretika kan ges vid tecken på volymbelastning, såsom stigande blodtryck, huvudvärk eller tryck över bröstet.
- Om frysta celler ges kan barnet uppleva en konstig lukt och smak samt känna en obehagskänsla och influensaliknande symtom i samband med stamcellsgivningen. Dessa symtom beror på frysmedlet dimetylsulfoxid (DMSO) och försvinner oftast direkt när administreringen har avslutats.

Anslag

Anslag, även kallat ”take”, innebär att de transplanterade stamcellerna har etablerat sig i benmärgen och börjar fungera genom att differentiera till nya blodceller, särskilt neutrofila granulocyter.

- Det tar cirka 2–4 veckor innan de transplanterade stamcellerna producerar tillräckligt mycket blodkroppar för att de ska påvisas i blodet. Under dessa veckor är barnet inneliggande med sträng isolering.
- Standarddefinitionen av anslag är den första av tre på varandra följande dagar med neutrofila granulocyter ≥ 0,5.
- Under perioden från stamcellsgivningen till anslag förekommer ofta akuta biverkningar såsom mukosit, diarré, infektioner och nutritionsproblem. Sinusoidalt obstruktions-syndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD) och GvHD kan också förekomma i anslutning till eller efter anslag.

”Delvis isolering”

- När barnet fått anslag är barnet ”delvis isolerat”, vilket innebär att isoleringen kvarstår men inte lika strikt.
- Barnet har som regel isolerat i minst 6 månader efter SCT. Individuell bedömning görs, vilket kan innebära att isoleringstiden förlängs.
- Under tiden barnet är ”delvis isolerat” ska speciella rutiner tillämpas under vårdtiden. Se 23.8 Rutiner när barnet är ”delvis isolerat” under inneliggande vård efter allogen SCT. Även vissa rutiner och skyddsrestriktioner ska följas vid hemgång.

23.4 Kontroller

Under de första 6 månaderna efter SCT är de flesta barn mycket vårdkrävande. Under denna period är täta kontroller nödvändiga. Även små förändringar i allmäntillståndet kan signalera en potentiell allvarlig komplikation.
Det är viktigt att noggrant beakta både den initiala behandlingen för grundsjukdomen liksom den behandling som givits i samband med konditioneringen. Den kliniska bedömningen ska även innefatta symtom på GvHD.

- **Under tiden barnet är inneliggande** utförs kontroller x 2–3/dag, eller tätare vid behov.

- **Vid polikliniska besök** utförs kontroller vid varje tillfälle eller enligt läkarordination. Under den första tiden efter transplantationen behöver barnet ofta följas med täta besök.

Kontrollerna har som mål att tidigt upptäcka transplantationsrelaterade komplikationer.

Dagliga kontroller

- Swe-PEWS.
- Blodtryck.
- Temperatur.
- Vikt.
- Bukomfång (se nedan).
- Urinsticka.
- Inspektion av infarter, hudkostym, munhåla och analregion.
- Vätskelista och matregistrering (om inneliggande).
- Urinmätning.
- Balansräkning enligt ordination (om inneliggande).

OBS! Förändringar kan betyda att barnets tillstånd håller på att försämras och ska rapporteras till ansvarig sjuksköterska/läkare.

- Feber kan vara det enda tecknet på infektion efter SCT. Observera att även undertemperatur kan vara tecken på begynnande allvarlig infektion.
- Bukomfång mäts på samma ställe vid varje mättillfälle, med barnet liggande plant och armarna längs kroppens sidor. För att underlätta mätningen kan markeringar göras på huden. Ökande bukomfång kan vara tecken på ascites och vid samtidig leverpåverkan tecken på sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD).
- Hudkostymen ska kontrolleras noga inklusive hand och fotsulor. Rodnad kan vara tecken på GvHD.
- Var uppmärksam på barnets mag-tarmfunktion. Notera avföringens konsistens, utseende och volym, exempelvis diarré, blod/slem, ökad eller minskad mängd samt frekvens. Notera även urinens utseende och volym, exempelvis hematuri, ökad eller minskad mängd samt frekvens.

23.5 Provtagning

- Provtagning i slutenvården och efter utskrivning utförs enligt lokala riktlinjer.

Prover som ingår rutinmässigt efter allogen SCT

- Blodstatus inklusive differentialräkning samt retikulocyter.
- Elektrolyter, kreatinin, albumin, leverstatus, calcium, fosfat, magnesium, ferritin.
- Urinsticka.
- Takrolimuskoncentration/ciklosporinkoncentration.
- PCR CMV/EBV/Adenovirus.

Prover vid månads- och årskontroller

Vilka prover som kontrolleras vid månads- och årskontroller på SCT-mottagningen varierar delvis beroende på grundsjukdom, barnets kliniska situation samt lokala riktlinjer. Följande prover ingår vanligen i uppföljningen:

- Chimerism (ett mått på hur många celler som kommer från donatorn respektive är barnets egna).
- Hormonstatus, metabola prover och vitaminer.
- Virusprover.
- Prover för immunologisk återhämtning.

I vissa fall kan prover tas på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant. SCT-koordinator skickar då en lista över vilka prover som ska tas samt bifogar färdigskrivna remisser.

23.6 Transfusion

Alla blodkomponenter som ges efter en SCT ska vara både leukocytreducerade och bestrålade. Vid allogen SCT har barnet och donator inte alltid samma AB0- och RhD blodgrupp. Barnet byter då blodgrupp till donatorns. Om barnet och donatorn har olika blodgrupp kan utökade transfusionsprover, exempelvis MG-test, behöva tas.

För mer information, se Kapitel 14 Transfusion.

23.7 Rutiner när barnet är isolerat efter allogen SCT

Hygienrutiner – personal

- Basala hygienrutiner med noggrann handdesinfektion.
- Munskydd ska användas inne på patientrummet.
- Personal med infektionssymtom eller herpesblåsor ska inte vårda dessa barn.
- Samtidig vård av infekterade barn ska undvikas.
- För att minimera risken för svampsporer bör personalkläder inte ha varit i närheten av byggarbetsplatser. Personal bör även undvika att riva isär wellpappkartonger inne på avdelningen.

Hygienrutiner – barnet

- Dusch dagligen enligt lokala riktlinjer.
- God handhygien. Naglarna ska hållas korta, lösnaglar och nagellack bör inte användas.
- Sängkläder och kläder byts minst varannan dag eller oftare vid behov. Egna kläder bör tvättas i 60º.
- Tofflor bör användas, gärna av plast eftersom de kan bli blöta.
- Daglig insmörjning av huden med mjukgörande lotion.
- Daglig inspektion av hudkostym, munslemhinna.
- Daglig inspektion, rengöring och vridning av eventuell gastrostomi.
- Daglig inspektion av SVP/CVK.
- Skötsel av SVP/CVK enligt respektive avsnitt i Kapitel 15 Centrala infarter eller enligt lokala riktlinjer.
- Tandborstning x 2/dygn med extra mjuk tandborste eller annan rekommenderad munvård.
  Tandborste minst x 2/vecka eller oftare.
- Barnet kan leka på golvet om särskilda städrutiner för golvet tillämpas. På vissa enheter tillåts lek endast på matta.

Hygienrutiner – närstående

- Basala hygienrutiner vid vårdarbete. Före och efter varje vårdmoment ska händerna desinfekteras. Handtvätt ska ske vid nedsmutsning.
- Dusch dagligen enligt lokala riktlinjer.
- Sängkläder och kläder byts minst varannan dag eller oftare vid behov. Egna kläder bör tvättas i 60º.
- Närstående får sova inne på patientrummet.
- Tofflor bör användas, gärna av plast eftersom de kan bli blöta.
- Hårtork och fläkt får inte användas på patientrummet. Hårtork kan användas i slussen.
- Närstående som promenerar utomhus ska undvika att passera byggarbetsplatser för att minimera risken för Aspergillussporer. Ytterkläder ska förvaras i garderob eller i sluss. De får inte förvaras öppet på barnets rum.
- Närstående får äta och dricka i patientrummet samt använda samma toalett och dusch.
- Närstående med infektionssymtom eller herpesblåsor ska inte gå in till barnet.

Besöksrutiner

- Vårdnadshavare och syskon har möjlighet att få rum på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende (gäller familjer med annat hemortssjukhus).
- Besöksrutiner styrs av lokala riktlinjer och påverkas delvis av det aktuella infektionsläget i samhället.

Städrutiner

- Våt dammtorkning av rum och tagställen med godkänt rengöringsmedel dagligen eller tätare vid behov. Tänk särskilt på sänggrinden, dörrhandtag och infusions-/nutritionspumpar.
- All övrig apparatur som tas in på patientrummet, exempelvis blodtrycksapparat eller röntgenutrustning, ska rengöras noggrant.
- Rengöring av sluss och badrum dagligen.
- Rengöring av säng, byte av täcke samt desinfektion eller byte av kuddfodral enligt lokala riktlinjer.
- Kylskåp rengörs en gång per vecka, om sådant finns.
- Snuttefilt och gosedjur ska vara tvättbara och tvättas x 1/vecka eller oftare vid behov.
- Begränsa antalet leksaker och material på patientrummet, se till att allt som tas in är rengjort och att tygmaterial kan tvättas.
- Förvara så mycket som möjligt i stängda plastlådor för att underlätta den dagliga städningen.

Övriga rutiner

- Läkemedel som används till dessa barn behöver inte särskiljas från andra. Basala hygienrutiner gäller.
- Kokning av nappar samt rengöring och byte av kopplingsslang till gastrostomiknapp enligt lokala riktlinjer.
- Barnet bör ha egen termometer, måttband och infusionspump inne på patientrummet.
- Peang och eventuellt sax rengörs efter varje användningstillfälle. Byt direkt till en ny uppsättning så att det alltid finns på patientrummet.
- Vattenkranar i dusch och vid tvättställ på patientrummet, i sluss samt i läkemedelsrum och kök/pentry ska spolas dagligen. Undantag om legionellafilter används. Följ lokala riktlinjer.
- En av dörrarna till patientrummet ska alltid hållas stängd (slussning).
- Lokala riktlinjer avgör om barnet får lämna rummet och vistas utomhus.

Kostrutiner

Livsmedelsburna infektioner kan medföra stora risker för barn med nedsatt immunförsvar. Efter en SCT ska barnet undvika mat som kan innehålla höga mängder av bakterier eller mögelsporer. Grundprincipen för säker mat i perioden efter en SCT är att maten ska vara välkokt, välstekt och serveras på rent porslin. God handhygien och bra mathantering är lika viktigt.

- Kranvatten får drickas och användas vid tillagning av mat samt beredning av läkemedel. Dricksvatten kan enligt sjukhusets riktlinjer behöva hämtas från anvisat ställe.
- Maten ska tillagas direkt innan den äts, vara genomkokt eller genomstekt och ätas nylagad. Matrester får inte värmas om. Varm mat ska kasseras efter 1 timme inne på patientrummet.
- Nyöppnade förpackningar från avdelningsköket ska användas. I största möjliga mån ska engångsförpackningar användas, alternativt ska livsmedel portioneras i små förpackningar.
- Mat från restaurang, snabbmatställen, pizzeria, bufféservering och färdiglagade smörgåsar eller bakelser ska undvikas.
- Råa eller gravade produkter såsom lax, skaldjur, sushi och kött samt opastöriserade mjölkprodukter ska inte ätas på grund av hög risk för kontamination med bakterier.
- Frukt och grönsaker som kan skalas får ätas. Färska eller råa grönsaker och rotfrukter som växer under jord ska undvikas. Sallad och färska bär får inte ätas.
- Fabriksförpackad glass och godis får ätas, men mjukglass, kulglass och lösgodis ska undvikas.
- Honung, torkad frukt och nötter ska inte ätas.
- Hantering av välling och sondnäring sker enligt lokala riktlinjer.

Hållbarhet

- Stora förpackningar ompackas till portionsstorlek för ett mål. Hållbarhet för ompackade torrvaror och frysvaror är 1 månad.
- Övriga varor, exempelvis ost, smörgåspålägg och mjölk, är hållbara i 2 dagar efter att förpackningen har öppnats.
- Öppnad saftförpackning är hållbar i 7 dagar.
- Öppnad flaska eller glas på patientrummet är hållbar i 4 timmar.
- Gröt, välling och bröstmjölksersättning räknas som torrvaror och är hållbara i 1 månad efter att förpackningen har öppnats. Förpackningen ska slutas ordentligt och rena skopor eller skedar användas i behållaren. Kokt vatten behövs inte med anledning av SCT, men till bröstmjölksersättning kan vatten kokas. Om vattenkokare används ska nytt vatten användas varje gång. Kokt vatten är hållbart i 1 timme (svalka i vattenbad). Kallt spolat kranvatten ska värmas i mikrovågsugn eller vattenbad.
- Barnmatsburk används enligt anvisning på burken. Öppnad burk förvaras i kylskåp. Barnet ska inte äta direkt ur burken.
- Klämmisar eller smoothies som barnet äter direkt från förpackningen ska ätas omedelbart och får inte sparas.

23.8 Rutiner när barnet är ”delvis isolerat” under inneliggande vård efter allogen SCT

Hygienrutiner – personal

- Basala hygienrutiner med noggrann handdesinfektion.
- Munskydd ska användas inne på patientrummet.
- Personal med infektionssymtom eller herpesblåsor ska inte vårda dessa barn.
- Samtidig vård av infekterade barn ska undvikas.
- För att minimera risken för svampsporer bör personalkläder inte ha varit i närheten av byggarbetsplatser. Personal bör även undvika att riva isär wellpappkartonger inne på avdelningen.

Hygienrutiner – barnet

- Dusch minst varannan dag.
- God handhygien. Naglarna ska hållas korta, lösnaglar och nagellack bör inte användas.
- Sängkläder och kläder byts minst varannan dag eller oftare vid behov.
- Tofflor bör användas, gärna av plast eftersom de kan bli blöta.
- Daglig insmörjning av huden med mjukgörande lotion.
- Daglig inspektion av hudkostym, munslemhinna.
- Daglig inspektion, rengöring och vridning av eventuell gastrostomi.
- Daglig inspektion av SVP/CVK.
- Skötsel av SVP/CVK enligt respektive avsnitt i Kapitel 15 Centrala infarter eller enligt lokala riktlinjer.
- Tandborstning x 2/dygn med extra mjuk tandborste eller annan rekommenderad munvård.
- Barnet kan leka på golvet om särskilda städrutiner för golvet tillämpas. På vissa enheter tillåts lek endast på matta.

Hygienrutiner – närstående

- Basala hygienrutiner vid vårdarbete. Före och efter varje vårdmoment ska händerna desinfekteras. Handtvätt ska ske vid nedsmutsning.
- Närstående får sova inne på patientrummet. Sängkläder byts enligt lokala riktlinjer.
- Tofflor bör användas, gärna av plast eftersom de kan bli blöta.
- Hårtork och fläkt får inte användas på patientrummet. Hårtork kan användas i slussen.
- Närstående som promenerar utomhus ska undvika att passera byggarbetsplatser för att minimera risken för Aspergillussporer. Ytterkläder ska förvaras i garderob eller i sluss. De får inte förvaras öppet på barnets rum.
- Närstående får äta och dricka i patientrummet och använda samma toalett och dusch.
- Närstående med infektionssymtom eller herpesblåsor ska inte gå in till barnet.

Besöksrutiner

- Vårdnadshavare och syskon har möjlighet att få rum på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende (gäller familjer med annat hemortssjukhus).
  Även barnet kan få bo där under en period innan hemgång om det medicinska tillståndet medger. Barnet får då bara vara på rummet och inte i allmänna utrymmen.
- Besöksrutiner styrs av lokala riktlinjer och påverkas delvis av det aktuella infektionsläget i samhället.

Städrutiner

- Våt dammtorkning av rum och tagställen med godkänt rengöringsmedel dagligen eller tätare vid behov. Tänk särskilt på sänggrinden, dörrhandtag och infusions-/nutritionspumpar.
- All övrig apparatur som tas in på patientrummet, exempelvis blodtrycksapparat eller röntgenutrustning, ska rengöras noggrant.
- Rengöring av sluss och badrum dagligen.
- Rengöring av säng, byte av täcke samt desinfektion eller byte av kuddfodral enligt lokala riktlinjer.
- Kylskåp rengörs en gång per vecka, om sådant finns.
- Förvara så mycket som möjligt i stängda plastlådor för att underlätta den dagliga städningen.

Övriga rutiner

- Barnet bör ha en egen termometer, måttband och infusionspump inne på patientrummet.
- Om barnet vårdas på slussrum ska en av dörrarna till patientrummet alltid hållas stängd (slussning).
- Barnet får vistas utomhus. Lokala riktlinjer avgör om barnet får gå till lekterapin och till Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende. Inomhusvistelse bland övriga familjer och barn ska undvikas.
- Riktlinjer för om barnet ska använda andningsmask/munskydd vid förflyttning i sjukhusets lokaler eller vid passage genom områden med pågående byggnadsarbete skiljer sig mellan olika barncancercentra (och motsvarande vårdenheter). Följ lokala riktlinjer.

Kostrutiner

Fräscha råvaror ska användas och maten ska vara väl tillagad. Bakteriehalten i mat som normalt är ofarlig kan orsaka infektioner hos barn med nedsatt immunförsvar.

- Lokala riktlinjer gäller vid förvaring och hantering av sondnäring, välling och övriga produkter.
- Maten bör tillagas direkt innan den äts, vara genomkokt eller genomstekt och ätas nylagad. Mat som levereras varm med sjukhusets matvagn ska ätas omedelbart. Matrester får inte värmas om.
- Mat som tillagas och kyls ner direkt kan värmas upp (till 72 grader) inom 2 dygn från tillagning.
- Mat på ”plastkorv”, exempelvis risgrynsgröt och ärtsoppa, ska värmas rykande varm rakt igenom (till 72 grader) innan den äts.
- Kylda färdiga rätter som tillagats och förpackats under goda hygieniska förhållanden kan ätas efter upphettning (till 72 grader) inom 7 dagar från tillverkning.
- Färsk frukt, bär och nyss uppskurna grönsaker (tomat, gurka, paprika) går bra att äta men ska sköljas väl. Frysta bär ska upphettas.
- Råa, ej genomstekta, kallrökta och gravade varianter av kött och fisk ska undvikas.
- Opastöriserade mjölkprodukter, råa ägg och mögel-brieost ska undvikas.
- Skivat köttpålägg och paté ska ha varit förpackade högst 1 vecka och ätas inom 2–3 dygn efter att förpackningen har brutits.
- Bröd och bakverk, även färskfruset tinat, bör ätas inom ett par dagar.
- Mat från restaurang, snabbmatställen, pizzeria, bufféservering och färdiglagade smörgåsar eller bakelser ska undvikas.
- Fabriksförpackad glass och godis får ätas, men mjukglass, kulglass och lösgodis ska undvikas.
- Honung, torkad frukt, nötter, mandel och frön ska inte ätas otillagade.
- För välling, gröt och bröstmjölksersättning ska förpackningen slutas ordentligt och rena skopor eller skedar användas i behållaren. Om vattenkokare används ska nytt vatten användas varje gång. Kokt vatten är hållbart i 1 timme (svalka i vattenbad).
- Barnmatsburk används enligt anvisning på burken. Öppnad burk förvaras i kylskåp. Barnet ska inte äta direkt ur burken.
- Klämmisar eller smoothies som barnet äter direkt från förpackningen ska ätas omedelbart och får inte sparas.
- Avstå från hälsokostpreparat. Vitamin- och mineralpreparat får användas, men de ska inte innehålla järn.

Kost vid tarm-GvHD

Tarm-GvHD kan ge symtom såsom illamående, diarréer med stora vätskeförluster, buksmärta samt tarmblödningar. Eftersom slemhinnan är inflammerad påverkas ofta näringsupptaget. Förluster via diarréer kan även påverka vätskebalansen.

- Små och täta portioner.
- Ät och drick långsamt och tugga noggrant. Drick små mängder åt gången.
- Skonkost.
- Undvik mat med hög fetthalt, gasbildande livsmedel samt mat med mycket fibrer, liksom produkter som innehåller laktos och fruktos.

23.9 Inför hemgång eller överflyttning till länssjukhuset/hemortssjukhuset

Barnet vårdas inneliggande på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) fram till anslag och tills allmäntillståndet är tillräckligt stabilt för hemgång eller överflyttning till länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant. Muntlig rapport ska ges av både läkare och sjuksköterska till länssjukhuset/hemortssjukhuset i god tid innan överflyttning.

Checklista inför hemgång

Inför hemgång ska familjen ha fått muntlig och praktisk information samt handledning enligt nedan.

- Utskrivningssamtal med läkare och ansvarig SCT-koordinator/kontakt-sjuksköterska.
- Läkemedelsgenomgång av aktuella läkemedel samt hur dessa ska administreras. Lämna utskriven läkemedelslista.
- Information om:
  - Att hämta ut förskrivna läkemedel på apoteket.
  - Handläggning vid feber.
  - Vikten av att kontakta sjukhuset vid förändringar i allmäntillståndet såsom diarré, illamående, kräkningar, viktnedgång, blödning, andningspåverkan, smärta eller hudutslag.
  - Dygnsmängd och tider för administration av sondnäring/vätska. Vid behov förskrivs material såsom sprutor, kopplingar och aggregat.
  - Fortsatta kontroller på dagvården.

23.10 Läkemedel

Följande läkemedel används profylaktiskt vid allogen stamcellstransplantation:

Infektionsprofylax

Trimetoprim-sulfametoxazol

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.38 Trimetoprim-sulfametoxazol (t.ex. Bactrim®).
- Ges normalt till 6 månader efter SCT. Ges under en längre tid vid GvHD samt att individuella orsaker kan påverka behandlingslängden.

Aciklovir alternativt valaciklovir

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.1 Aciklovir (t.ex. Zovirax®)
- Ges till 12 månader efter SCT. Ges under en längre tid vid GvHD samt att individuella orsaker kan påverka behandlingslängden.

Flukonazol

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.12 Flukonazol (t.ex. Diflucan®).
- Ges minst under neutropenifas, men i vissa fall längre. Ges under en längre tid eller återinsätts vid tyngre immunsuppression. Överväg byte till preparat med aspergillustäckning. Individuella orsaker kan även påverka behandlingslängden.

Eventuellt immunglobulin (IVIG)

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.15 Immunglobulin (IVIG).
- Behandling ges x 1/vecka fram till anslag och därefter x 1/månad till 3–6 månader efter SCT.

GvHD-profylax

Takrolimus alternativt **ciklosporin**

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.35 Takrolimus (t.ex. Prograf®, Adport®) respektive 12.7 Ciklosporin (t.ex. Sandimmun®).
- Behandlingen pågår vanligen 3–6 månader, men längre vid vissa diagnoser eller vid GvHD.

Övrig GvHD profylax som kan vara aktuell:

- Metotrexat intravenöst som bolus dag +1, +3, och +6. Ges främst vid transplantation med obesläktad donator. Till de barn som fått metotrexat som GvHD profylax ges folinsyra 24 timmar efter metotrexat, dvs. dag +2, +4 och +7.
- Mykofenolsyra (t.ex. CellCept®) används vid vissa immunbristsjukdomar.

Övriga läkemedel

Folsyra (t.ex. Folacin®)

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- Ges från dag +8 till dag +45.

Ursodeoxicholsyra

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.39 Ursodeoxicholsyra (t.ex. Ursofalk®).
- Ges till 1–3 månader efter SCT.

Magnesiumhydroxid

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- Ges från insättning av takrolimus/ciklosporin.

Eventuellt levetiracetam (t.ex. Keppra®)

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- Ges till barn med ökad kramprisk, exempelvis vid konditionering med busulfan.
- Ges med start 12 timmar innan första dosen busulfan och fram till 48 timmar efter avslutad busulfanbehandling.

Eventuellt allopurinol

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- Ges till barn med uratstegring (> 350 µmol/L) under konditioneringen.

Eventuellt granulocytkolonistimulerande faktor (G-CSF)

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information se 12.11 Filgrastim (t.ex. Neupogen®, Zarzio®, Nivestim®).
- Kan övervägas hos barn med icke-malign sjukdom, för andra barn med långsamt anslag och enligt vissa behandlingsprotokoll.

23.11 Nutrition

Efter SCT kan många barn ha svårt att tolerera föda och vara beroende av näringsstöd. Barnets viktutveckling ska följas vid återbesök och nödvändiga åtgärder ska vidtas vid tecken på försämrat nutritionstillstånd.

Barnet får vanligtvis en nasogastrisk sond eller gastrostomi inför SCT för att underlätta läkemedelstillförsel och säkerställa att adekvat mängd näring kan ges. Sond/gastrostomi ska ses som ett hjälpmedel och barnet ska fortfarande äta så mycket som möjligt via munnen. Även ett litet intag via munnen har fördelar för både munhälsa och munmotorik.
Efter en SCT har barnet en långsammare tömning av magsäcken och tendens till slembildning på grund av sköra slemhinnor.

Allmänna råd

- För omvårdnadsråd vid biverkningar som kan påverka barnets födointag, exempelvis illamående, mukosit, smakförändringar och nedsatt aptit, se Kapitel 5 Omvårdnad.
- Konsultera dietist för bedömning och rekommendation kring barnets nutritionsbehov.
- Starta med små mängder näring efter SCT.
- Vid slembildning och sköra slemhinnor i mag-tarmkanalen eller kräkningar ska sondnäringen bytas ut mot en mer nedbruten variant, exempelvis peptidbaserad eller aminosyrabaserad sondnäring.
- Vid uttalad slembildning, kräkningar, långsam tömning av magsäcken eller svåra diarréer avstå från sondnäring och påbörja parenteral nutrition.

Övergång till enteral nutrition efter total parenteral nutrition/ tarmvila

- Introducera föda långsamt.
- Starta med laktosfri flytande peptid- eller aminosyrabaserad sondnäring. Barnet kan utveckla övergående laktosintolerans efter en tarminfektion eftersom enzymet laktas tillfälligt kan vara reducerat.
- Nedtrappning av parenteral nutrition påbörjas när barnet tolererar enteral nutrition.

23.12 Infektioner

Efter SCT är barnets immunförsvar nedsatt. Immunförsvaret återhämtar sig gradvis och är hos många barn ännu inte fullt normaliserat ett år efter transplantationen. Barnet ska betraktas som immundefekt, det vill säga extra infektionskänsligt, under hela denna period, oavsett aktuella värden av LPK och neutrofila granulocyter samt utsatt immunosuppression.
Beroende på vilken fas av återhämtningen barnet befinner sig i kan olika typer av infektioner dominera.

Infektionssymtomen kan vara diskreta till följd av barnets nedsatta förmåga att reagera med en adekvat inflammatorisk respons. Feber ska alltid betraktas som infektionsorsakad. Smittämnen som normalt betraktas som icke patogena kan hos stamcellstransplanterade barn orsaka livshotande infektioner.

Feber

Febertillstånd hos stamcellstransplanterade barn är en **akut situation** med hög prioritet. Feber ska alltid betraktas som infektionsorsakad.

- För akut handläggning vid feber se Kapitel 18 Febril neutropeni.
- Även då den immunosuppressiva behandlingen är utsatt har transplanterade barn en ökad risk för sepsis och allvarliga opportunistiska infektioner under minst ett år efter transplantationen.
- Vid persisterande feber i mer än 72 timmar trots bredspektrum antibiotikabehandling ska barnet utredas för virus- och svampinfektioner.
- Vid **osäkerhet** kring handläggningen ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för samråd.
- Om barnet vårdas på ett länssjukhus/hemortssjukhus kan överflyttning till Barncancercentrum i vissa fall vara aktuell vid svåra infektioner.

Viktiga förebyggande åtgärder mot infektioner

- Isolering/skyddsrestriktioner.
- Infektionsprofylax.
- Bevara hel hudkostym och hel slemhinna.
- Noggrann handhygien (kontakt- och droppsmitta är de vanligaste smittvägarna).
- Endast frisk personal på patientrummet.
- Närstående med infektionssymtom eller herpesblåsor ska inte umgås med barnet.
- Begränsa besök.

Bakterier

Bakteriella infektioner är en allvarlig komplikation efter SCT. Barnet har en ökad risk för bakterieinfektioner under minst 1 år efter SCT. Infektioner orsakade av bakterier är vanliga under neutropenifasen och kan ge diskreta symtom på grund av kroppens nedsatta förmåga att uppvisa typiska tecken på inflammation. Vid misstanke om bakteriell infektion ska behandling med bredspektrumantibiotika påbörjas omedelbart för att förebygga allvarliga komplikationer.

För akut handläggning se Kapitel 18 Febril neutropeni.

Virus

Virusinfektioner är en viktig orsak till morbiditet och mortalitet efter SCT. Särskilt allvarliga patogener är Cytomegalovirus (CMV), Epstein-Barr virus (EBV) och Adenovirus. Risken för virusinfektioner är ökad vid nedsatt T-cellsfunktion, vilket framför allt föreligger under de första månaderna efter SCT.

- CMV, EBV, Adenovirus.
- RSV, HSV, HHV6, VZV.
- BK-virus (polyomavirus).

Utredning vid misstänkt virus

Vid ihållande feber trots bredspektrumantibiotika eller vid annan misstanke om virusinfektion bör utredning genomföras.
OBS! All virusdiagnostik påvisas med **PCR** och tas i serum, plasma eller helblod enligt lokala riktlinjer. Samma typ av prov ska tas vid uppföljning eftersom virusnivåer inte är jämförbara mellan olika prover.

- **Vid oklar feber:** PCR-CMV/EBV/Adenovirus (blodprov).
- **Vid långvarigt låga blodvärden:** Parvovirus B 19 (PCR i blodprov och/eller benmärg).
- **Vid luftvägssymtom:** Nasofarynxprov för luftvägsvirus.
- **Vid leverpåverkan:** PCR-CMV/EBV/Adenovirus och Hepatit B och C (blodprov).
- **Vid misstanke om encefalit:** Neurotropa virus (likvorprov).
- **Vid mukosit:** Herpes simplex från blåssekret eller sårsekret.

Cytomegalovirus (CMV)

CMV-sjukdom

Är en allvarlig komplikation efter SCT. Dödligheten är hög vid pneumoni.

Symtom vid CMV sjukdom är:

- Feber.
- Påverkade blodvärden.
- Leverpåverkan.
- Gastrointestinala symtom (diarré, ulcerationer).
- Retinit.
- Encefalit.
- Pneumoni.

Reaktivering (infektion) av CMV
Förekommer hos minst 40 % av barnen efter allogen SCT. Vanligen sker reaktiveringen 3 veckor till 4 månader efter SCT. Barn som har haft reaktivering av CMV under de första 3 månaderna efter transplantation löper ökad risk att utveckla sena CMV-infektioner (det vill säga efter 4 månader). En viktig riskfaktor för CMV-aktivering och sjukdom är om barnet och donatorn har haft CMV-infektion eller inte.

CMV-diagnostik

- PCR-CMV x 1/vecka, eller tätare vid behov, fram till 3–6 månader efter SCT eller längre enligt läkarordination.
- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- Kontakta transplantationsansvarig läkare eller barnonkologkonsult/jour vid stigande CMV-kopior för ställningstagande kring fortsatt handläggning.
- Eventuellt tarm/leverbiopsi, lumbalpunktion eller undersökning av BAL-vätska med PCR-teknik.

CMV-behandling

Profylaktisk behandling

- Letermovir (t.ex. Prevymis®) är godkänd som profylax mot CMV reaktivering för barn >15 kg och som är CMV positiva inför SCT. Finns som tabletter och intravenös beredning. För dosering se FASS.

Pre-emtiv behandling

- Behandling sätts alltid in efter **samråd** med transplantationsansvarig läkare eller barnonkologkonsult/jour.
- Vid stigande antal CMV-kopior är behandling med ganciklovir (t.ex. Cymevene®) **förstahandspreparat**.
- Vid långsamt stigande CMV-kopior hos ett välmående barn och som inte är sjukhusbundet kan även valganciklovir (t.ex. Valcyte®) användas.
- Maribavir är godkänt hos vuxna för behandling av CMV och kan övervägas till äldre tonåringar.
- Foskarnet finns registrerat för vuxna och kan användas vid utvecklad resistens mot ganciklovir.
- Vid adekvat behandlingssvar med sjunkande CMV nivåer ges behandlingsdos vanligen i 14 dagar. Därefter ges underhållsdos, antingen med ganciklovir eller valganciklovir.

Behandling av CMV-sjukdom

Vid CMV-sjukdom ges behandling utifrån var CMV-infektionen utgår.

- **CMV-pneumoni:** Ganciklovir (t.ex. Cymevene®) intravenöst i 14–21 dagar samt eventuellt immunglobulin (IVIG). Därefter underhållsbehandling med ganciklovir. Vid neutropeni ges G-CSF. Kombinationsbehandling med ganciklovir och foskarnet eller byte till cidofovir kan övervägas vid behandlingssvikt.

- **CMV-encefalit:** Foskarnet intravenöst (har bättre penetration till CNS än ganciklovir).
- **CMV-enterit, -hepatit, -retinit:** Ganciklovir eller foskarnet intravenöst enligt ovan. Kombinationsbehandling med ganciklovir och foskarnet eller byte till cidofovir kan övervägas vid behandlingssvikt.
- Vid svårbehandlad CMV sjukdom som inte svarar på given behandling kan behandling med virusspecifika T-celler (VST) övervägas.
  VST tillverkas patientspecifikt av minnes T-celler från en individ med immunitet mot CMV, vanligen från donatorn alternativt från en haploidentisk förälder.

Epstein-Barrvirus (EBV)

Epstein-Barr virus (EBV) är ett DNA-virus som tillhör herpesvirusgruppen. Hos barn ≥ 5 år har 50 % påvisbara antikroppar som tecken på genomgången primärinfektion. Hos vuxna har 90–95 % påvisbara antikroppar. EBV ligger kvar latent i kroppen i B-lymfocyterna. Nedsatt immunitet efter en SCT kan leda till bristande kontroll av EBV-infekterade lymfocyter och utveckling av post-transplant lymfoproliferative disease (PTLD). Denna komplikation har ofta ett snabbt kliniskt förlopp och är förenat med hög mortalitet.
EBV kan även orsaka encefalit, hepatit och pneumoni.

Reaktivering av EBV
Är vanligt under de första månaderna efter en allogen transplantation.

EBV-diagnostik

- PCR-EBV x 1/vecka, eller tätare vid behov, fram till 3–6 månader efter SCT eller längre enligt läkarordination.
- Följ lokala provtagningsanvisningar.
- Kontakta transplantationsansvarig läkare eller barnonkologkonsult/jour vid nytillkommen positivitet av EBV för ställningstagande kring fortsatt handläggning.
- Snabbt stigande nivåer av EBV är ett observandum, eftersom det kan vara ett tecken på utveckling av PTLD.

EBV-behandling

- Den immunosuppressiva behandlingen kan behöva minskas/sättas ut.
- Rituximab ges om otillräcklig effekt av immunosuppressiv behandling.

BK-virus (polyomavirus)

Reaktivering av BK-virus (Polyomavirus) är den vanligaste orsaken till hemorragisk cystit efter SCT. Svårighetsgraden kan vara allt ifrån mild med varaktighet på någon vecka till mycket svår och invalidiserande med varaktighet på flera månader och ibland livslång påverkan på blåsfunktionen. BK-virus handläggs **alltid** i samråd med barnonkologkonsult/jour.

Symtom

- Mikroskopisk hematuri (positivt utslag av erytrocyter på urinsticka).
- Blodig urin.
- Smärta i nedre delen av buken.
- Trängningar, sveda.

Diagnostik

- Virusisolering (PCR) i urin och eventuellt serum.
- Följ lokala provtagningsanvisningar.

Behandling

- Hydrering.
- Analgetika.
- Trombocyttransfusion vid behov.
- Urologkontakt.
- Vid hemorragisk cystit grad III och IV kan det vara nödvändigt med evakuering av koagel och kontinuerlig blåssköljning via kombinationen suprapubiskateter och uretrakateter.

Svamp

Invasiva svampinfektioner, det vill säga infektioner i blod eller inre organ orsakade av jästsvamp eller mögelsvamp (Candida eller Aspergillus), bidrar kraftigt till infektionsrelaterad dödlighet hos barn med nedsatt immunförsvar. Svampinfektioner är ofta svårt att diagnostisera och behandling måste många gånger sättas in även vid svag misstanke. Felaktig eller försenad behandling kan medföra hög mortalitet.

Riskfaktorer

- Grav neutropeni som varar > 10 dagar.
- Behandling med steroider eller immunosuppressiva läkemedel.
- Långvarig parenteral nutrition.
- SVP/CVK.
- Tidigare jäst-/mögelsvampinfektioner under behandlingen.

Dessa riskfaktorer innebär att barn som genomgår SCT har en ökad risk för invasiv svampinfektion.

Vanligaste svamppatogener

- Candida (jästsvamp).
- Aspergillus (mögelsvamp).

Mindre ofta förekommer infektioner orsakade av andra mögelsvampar såsom Mucorales, Fusarium och Scedosporium.

Kliniska tecken

- Sepsisbild av varierande svårighetsgrad med antibiotikarefraktär feber.
- Hosta.
- Smärta.
- Lunginfiltrat.
- Septiska nedslag/mikroabscesser i hud, ögon, njurar, lungor, lever och mjälte (påvisas med CT eller MRT).
- Tromboemboliska/ischemiska cerebrovaskulära symtom vid angioinvasiv infektion.

Diagnostiska metoder

Mikrobiologisk diagnostik:

Odlingar

Candida:

- Blododling (ska upprepas).
- Odling och direktmikroskopi från biopsimaterial och sterila kroppsvätskor.

Aspergillus:

- Prov från infekterad lokal.
- Sputum eller BAL-vätska vid pulmonell aspergillos.
- Direktmikroskopi och odling från biopsi vid nedslag i andra organ.

Antigentester

- Betaglukan/Aspergillusantigen (Galactomannan) i serum (i förekommande fall även i BAL-vätska och likvor).

PCR

- PCR-analys kan vara ett komplement till odling och direktmikroskopi.

Övriga undersökningar:

Radiologi

- CT/MRT buk/thorax/CNS/bihålor.

Ögonbottenundersökning

- Kan påvisa svamplesioner (bomullsexsudat) i glaskropp och retina, men sådana ses sällan vid neutropeni.

Ultraljud hjärta

- För att detektera vegetationer på hjärtklaffarna vid Candidaendokardit, vilket dock är ovanligt vid neutropeni.

Behandling

Profylaktisk behandling

- Val av profylax baseras på faktorer såsom barnets grunddiagnos/riskgrupp, tidigare infektionsproblematik, biverkningsprofil, ålder, interaktionsrisk, lokal epidemiologi samt lokala miljöfaktorer (exempelvis ombyggnation av sjukhuset). Behovet av profylax mot Candida respektive Aspergillus ska bedömas.
- Exempel på läkemedel som kan användas som svampprofylax är flukonazol, amfotericin B, posakonazol, kaspofungin och vorikonazol.
- Se nationell rekommendation Profylax mot invasiv svampinfektion för barn med cancer.

Empirisk behandling

Val av empirisk antimykotisk behandling baseras på den kliniska situationen och sannolik etiologi.

Tabell 11. Empirisk behandling

Situation	Rekommenderat förstahandspreparat	Alternativ/kommentar
Misstanke om invasiv svampinfektion	Kaspofungin	Amfotericin B Micafungin och anidulafungin har liknande klinisk effekt som kaspofungin.
Misstanke om aspergillos (lungor, lever, mjälte, CNS)	Vorikonazol	Amfotericin B, posakonazol, isavukonazol
Misstanke om mukormykos/ sinussymtom	Amfotericin B	

Riktad behandling

Val av riktad behandling baseras på påvisat agens och resistensmönster.

Tabell 12. Riktad behandling

Agens	Rekommenderat förstahandpreparat	Alternativ/kommentar
Candida	Ekinokandin: Kaspofungin, mikafungin eller anidulafungin.	Amfotericin B Byte till flukonazol eller vorikonazol vid känslig stam och klinisk stabilisering.
Aspergillus	Vorikonazol	Amfotericin B, posakonazol, isavukonazol Ekinokandin är salvage behandling.
Mucor (mucorales)	Amfotericin B	Posakonazol och isavukonazol kan vara perorala uppföljnings-alternativ. Kirurgi kan vara viktig för att reducera svampmängden vid allvarliga infektioner.

Dosering/administrering

- Följ lokala riktlinjer.
- Se ePed.
- För mer information om respektive läkemedel se Kapitel 12 Övriga läkemedel.

Viktig information

- Vid stark misstanke om eller vid verifierad invasiv svampinfektion ska behandlingen **alltid** diskuteras med barnonkolog och/eller infektionsläkare. Behandlingen individualiseras utifrån agens, resistensmönster, infektionslokal och klinisk bild. Kombinationsbehandling kan bli aktuell.
- Vid misstänkt eller verifierad svampinfektion ska upprepade blododlingar tas. SVP/CVK ska avlägsnas vid upprepad växt av svamp.
  OBS! Aspergillus växer inte i blododlingar.

Pneumocystis jirovecii

Pneumocystis jirovecii är en svampart som kan ge allvarlig lunginflammation hos barn med nedsatt immunförsvar. Som profylax används trimetoprim-sulfametoxazol.

Symtom

- Hosta.
- Feber.
- Dyspné.
- Pneumoni.
- Låg saturation.

Diagnostik

- Bronkoalveolärsköljvätska (via Bronkoalveolärt lavage, BAL) är det mest representativa provmaterialet.
- Inducerat sputum (via inhalation av hyperton natriumklorid) rekommenderas i andra hand.
- Vanligt sputumprov (ej inducerat) är mindre representativt och har lägre diagnostiskt värde än BAL eller inducerat sputum.
- Nasofarynxprov för luftvägsvirus.
- Betaglukan i serum (om BAL inte kan utföras kan upprepade negativa betaglukantest i serum utesluta Pneumocystis jirovecii-pneumoni.
  Ett positivt betaglukantest kan tala för Pneumocystis jirovecii-pneumoni men har begränsad specificitet).
- Lungröntgen.

Behandling

- Högdosbehandling med trimetoprim-sulfametoxazol (t.ex. Bactrim®).
  Alternativt inhalation pentamidin (t.ex. Pentamidine Tillomed®).
- Behandlingstiden är cirka 3 veckor.
- Dosreduktion vid nedsatt njurfunktion.

23.13 GvHD (Graft versus Host Disease)

GvHD innebär att donatorns celler reagerar mot mottagarens vävnader.
GvHD kan uppkomma i samband med en allogen SCT när främmade T-lymfocyter överförs till barnet vars immunförsvar är kraftigt hämmat. De tillförda T-lymfocyterna känner igen främmande antigen på barnets celler och reagerar mot dessa. ”Gammalt och nytt immunförsvar krockar”.
GvHD förekommer ofta i hud, thymus, gallvägar och tarm och ger vanligen symtom från dessa organ.

GvHD handläggs **alltid** i samråd med ansvarig transplantationsläkare.

Definitioner

Akut GvHD

Uppkommer vanligtvis de första 100 dagarna efter en allogen SCT.

Kronisk GvHD

Uppkommer senare än 100 dagar efter en allogen SCT. Den kliniska bilden är ofta mer smygande och autoimmunliknande.

GvL (Graft-versus-Leukemia)

Innebär att donatorns T-lymfocyter även känner igen eventuellt kvarvarande leukemiceller som främmande och reagerar mot dessa.
Denna effekt är gynnsam vid behandling av maligna sjukdomar.

Rejektion

Innebär att mottagarens immunförsvar stöter bort de nya stamcellerna.

- Det ses en ökad risk för rejektion vid HLA-mismatch, järninlagring eller lågt celltal.
- Åtgärd vid tecken på rejektion är justering av den immunsuppressiva behandlingen (ökad eller utsatt immunsuppression). I vissa fall kan även DLI (donatorlymfocytinfusion) bli aktuellt. Vid komplett rejektion krävs vanligen retransplantation.

23.14 Akut GvHD

Riskfaktorer

- HLA-mismatch är den största riskfaktorn.
- Obesläktad donator.
- Kvinnlig donator till manlig patient.
- Transplantation med perifera stamceller.
- Typ av konditionering som används. Helkroppsbestrålning ger ökad risk.

Symtom

Hud

- Utslag och rodnad som ofta börjar i handflator och fotsulor som senare sprider sig över hela kroppen (makulopapulöst exantem).

Magtarmkanal

- Illamående.
- Vattentunna diarréer.
- Kraftiga koliksmärtor.
- Tarmblödning.
- Stora tarmförluster.

Lever

- Kolestatisk leversjukdom med ökning av bilirubin, gamma-GT, ALP. Transaminasstegring kan vara mindre framträdande.

Allmänna symtom

- Feber.
- Sjukdomskänsla.
- Viktnedgång.

Diagnostik

- Hud- eller tarmbiopsi.
- Leverbiopsi vid misstanke om isolerad lever-GvHD.

Stadieindelning

Symtom och tecken på akut GvHD klassificeras i olika stadier för varje organ enligt ett klassifikationssystem *(Glucksberg, 1974)*. Denna indelning ligger i sin tur till grund för en sammanfattande gradering i grad I–IV, som bland annat används vid rapportering till EBMT.

Tabell 13. Stadieindelning av akut GvHD

Organ	Stadium 1	Stadium 2	Stadium 3	Stadium 4
Hud	Utslag på < 25 % av huden.	Utslag på 25–50 % av huden.	Generell erytrodermi.	Generell erytrodermi med blåsbildning och nekroser.
Lever	S-bilirubin 34–50 µmol/L	S-bilirubin 51–102 µmol/L.	S-bilirubin 103–255 µmol/L	S-bilirubin > 256 µmol/L.
Tarm	Diarré 500–1000 ml/dygn eller ihållande besvär från övre GI med positiv biopsi.	Diarré 1000–1500 ml/dygn.	Diarré > 1500 ml/dygn.	Diarré > 1500 ml/dygn. Svåra buksmärtor eventuellt ileus.

Ovanstående stadieindelning ligger till grund för gradering av akut GvHD *(Consensus Conference, 1995)*, se Tabell 14.

Tabell 14. Gradering av akut GvHD (utgående från stadieindelning)

GvHD-grad	Hud	Lever	Tarm
0, ingen	0	0	0
I, mild	1–2	0	0
II, måttlig	3 eller	1 eller	1
III, svår	–	2–3 eller	2–4
IV, livshotande	4 eller	4	–

Ordet ”eller” i tabellen innebär att det exempelvis krävs antingen hud-GvHD stadium 3 eller lever-GvHD stadium 1 eller tarm-GvHD stadium 1 för GvHD grad II.

Behandling

Behandling ska **alltid** diskuteras med barnonkologkonsult/jour.
Behandlingen bestäms utifrån gradering:

- **Grad I:** Lokala steroider i form av kräm eller salva.
- **Grad II och högre:** I tillägg till pågående GvHD-profylax ges prednisolon, initialt i hög dos och därefter långsam uttrappning om fullgott terapisvar uppnåtts.
  Kan kompletteras med lokalbehandling såsom salva eller kräm, ögondroppar, munsköljmedel eller steroid för tarmGvHD (t.ex. Entocort®).
- Vid terapisvikt ges ytterligare behandling utifrån individuell bedömning.

Terapisvikt

- Progress efter 3–5 dagars behandling.
- Avsaknad av förbättring efter 7 dagars behandling.
- Ofullständigt terapisvar efter 14 dagars behandling.

Den viktigaste prognostiska faktorn för långtidsöverlevnad efter GvHD är behandlingssvar på steroider.

Understödjande behandling

- Profylaxläkemedel mot infektioner, inklusive svampprofylax bör fortgå eller återinsättas.
- Nutritionsstöd är viktigt hos barn som behandlas för GvHD.

Profylaktiska läkemedel

Det finns ett klart samband mellan förekomst av akut GvHD och transplantationsrelaterad död därför ges i samband med allogen SCT profylaktisk behandling mot GvHD (takrolimus eller ciklosporin).
Val av GvHD-profylax vid SCT styrs av både den underliggande sjukdomen och barnets riskfaktorer för att utveckla GvHD. Se 23.10 Läkemedel, avsnitt ”GvHD-profylax”.

23.15 Kronisk GvHD

Patogenesen till kronisk GvHD är inte fullständigt klarlagd. Både auto- och alloreaktiva T- och B-celler spelar en viktig roll och ger upphov till reaktion som liknar den man ser vid vissa autoimmuna sjukdomar.
Ofta drabbas thymus vilket betyder att barnet får en viss grad av immundefekt som riskerar att bli allvarlig. Detta ihop med den immunosuppressiva behandlingen är förenat med hög mortalitet.

Riskfaktorer

- Obesläktad eller HLA-mismatchad donator.
- Tidigare förekomst av akut GvHD.
- Kvinnlig donator till manlig patient.
- Behandling med donator lymfocytinfusioner (DLI).
- Transplantation med perifera stamceller.
- Konditionering med TBI.

Symtom

Kronisk GvHD har en klinisk bild som påminner om autoimmuna sjukdomar. Symtomen uppstår oftast under de första två-tre åren efter transplantationen och har i de flesta fall föregåtts av en akut GvHD. Symtomen kommer oftast mer smygande än vid akut GvHD och kan komma från alla organ. Symtomen kan uppstå på huden som torr, läderaktig hud (sklerodermi), i hårbotten (alopeci), i munhålan (erytem, smärta, lichen), i genitalia (lichen, strikturer), i ögon (torrhet, fotofobi), i leder (kontrakturer, myosit), i lungor (nedsatt lungfunktion, restriktivitet), i gastrointestinalkanalen (esofagusstriktur) med flera.

Behandling

- Består ofta i en kombination av takrolimus/ciklosporin och prednisolon under lång tid.
- Tillägg av annan immunosuppressiv behandling eller andra alternativ, såsom fotoferesbehandling, kan övervägas vid vissa former.
- Stödjande behandling i form av infektionsprofylax är viktigt då infektion är en av de vanligaste orsakerna till mortalitet hos barn som behandlas för kronisk GvHD.
- Substitution med immunglobulin (IVIG) kan bli aktuellt om IgG < 4 g/L.

23.16 Sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS)

Sinusoidalt obstruktionssyndrom (SOS), även kallat venoocklusiv sjukdom i levern (VOD) är en allvarlig och potentiell livshotande komplikation varför detta måste upptäckas i tid. Läkemedel med hög risk för SOS inkluderar främst busulfan, cyklofosfamid och melfalan vid SCT, samt aktinomycin D, gemtuzumabozogamicin och inotuzumabozogamicin.

Patogenes

Etiologin av SOS är inte helt klarlagd.

- Det första steget är troligen en endotelcellsskada i de små levervenerna. Detta leder till mikroskopiska förändringar av endotelcellerna förenliga med aktivering av dessa.
- I ett senare stadium av sjukdomen syns fibros i små levervener som kan leda till ocklusion, hepatocellulär nekros och fibrinomvandling av leverparenkym.
- Vid leversvullnad med stas hindras blodflödet genom levern.

Symtom

SOS uppstår vanligen inom 4 veckor efter SCT men kan även förekomma senare, särskilt vid sent anslag.

- Oförklarlig viktuppgång.
- Leverförstoring, vanligen smärtsam.
- Perifera ödem, ascites. Var observant på ökat bukomfång.
- Vätskeretention med minskad miktion.
- Bilirubinstegring.
- Trombocytkonsumtion.

Allvarliga fall av SOS kan snabbt progrediera till multiorgansvikt med njurinsufficiens, andningssvikt och encefalopati med en hög dödlighet.

Diagnos

Det är viktigt med tidig diagnostisering av SOS. Det finns ingen tidsbegränsning avseende start av symtom. Diagnosen ställs med hjälp av kliniska kriterier.

Minst två av följande kriterier ska förekomma samtidigt:

- Leverförstoring, oftast smärtsam. Helst verifierad med ultraljud.
- Bilirubinstegring från basal nivå 3 dagar i rad eller bilirubin ≥ 35 mmol/L inom 72 timmar.
- Ascites.
- Viktuppgång 3 dagar i rad trots användning av diuretika eller > 5% av utgångssvikten.
- Oförklarlig konsumtion av trombocyter och transfusionsrefraktär trombocytopeni.

Ultraljud med doppler används ibland för att bedöma eventuell leverförstoring och ascites samt för att utesluta differentialdiagnoser.
Leverbiopsi är oftast svårt att genomföra på grund av barnets tillstånd.

Tabell 15. Klassificering av SOS

	Mild, grad 1	Moderat, grad 2	Svår, grad 3	Mycket svår, grad 4
ASAT/ALAT	≤ 2x normal	> 2 och ≤ 5x normal	> 5x normal	> 5x normal
Persisterande RT*	< 3 dagar	3–7 dagar	> 7 dagar	> 7 dagar
Bilirubin	< 34	< 34	≥ 34	≥ 34
Ascites	Minimal	Moderat	Paracentesbehov	
Bilirubin kinetik	–	–	–	Dubblering inom 48 h
Koagulation	Normal	Normal	Påverkad	Kraftigt påverkad
Njurfunktion GFR (mL/min)	89–60	59–30	29–15	< 15, njursvikt
Lungfunktion (syrgasbehov)	< 2 L/min	< 2 L/min	Behov av invasivt andningsstöd, inklusive CPAP	
CNS	Normal	Normal	Normal	Nytillkomna symtom

*RT=refraktär trombocytopeni

Kontroller

- Vikt.
- Bukomfång.
- Urinmätning.
- Vätskelista.
- Vätskebalansräkning.

Behandling

Profylax

- Ursodeoxicholsyra (t.ex. Ursofalk®).

Behandling

Det är viktigt att försöka hålla barnets vikt, vätskebalans och elektrolyter stabila.

- Vätskerestriktion.
- Diuretika.
- Defibrotid. Se ePed.
- Eventuellt smärtlindring och tillägg av kortison.
- Levertoxiska läkemedel bör sättas ut.

23.17 Uppföljning efter SCT

Barnet vårdas inneliggande på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) tills allmäntillståndet är tillräckligt stabilt. I vissa fall kan barnet överflyttas till länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant för fortsatt vård där.

Utskrivning till hemmet sker när barnets tillstånd och blodvärden är stabila, när barnet kan ta sina läkemedel peroralt eller via nasogastrisk sond/gastrostomi och när barnet har kommit igång att äta eller få näring via nasogastrisk sond/gastrostomi. Efter utskrivning sker uppföljande kontroller vid täta polikliniska besök. Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus sker uppföljningen i nära samarbete med Barncancercentrum.

Att tänka på vid återbesök/kontroller

Under de första 3–6 månaderna efter SCT är de flesta barnen mycket vårdkrävande. Under denna period är täta kontroller nödvändiga. Även små förändringar i allmäntillståndet kan signalera en potentiellt allvarlig komplikation.

- Ett enkelrum ska användas, gärna slussrum om möjligt.
  Barnet får inte vistas i allmänna utrymmen tillsammans med andra barn.
- Prover och kontroller (enligt nedan) utförs enligt ordination från ansvarig läkare på Barncancercentrum (eller motsvarande vårdenhet) i samband med utskrivning. Behov av provtagning och kontroller ska utvärderas fortlöpande utifrån barnets mående. Ansvarig läkare kan kontaktas vid behov.

Kontroller i samband med återbesök

- Vikt.
- Temperatur.
- Blodtryck.
- Puls.
- Andningsfrekvens.
- Saturation.
- Bukomfång (mät över naveln).
- Inspektion av infarter (SVP/CVK/gastrostomi).
- Inspektion av hud och slemhinnor (klä av barnet och gå igenom hudkostymen noggrant).
- Tecken till GvHD?
- Diarré?
- Näringstillförsel?

Kontroller på SCT-mottagningen

- Görs 1, 2, 3, 4, 5, 6, 9, 12, 18, 24 månader efter SCT och därefter årligen tills barnet fyller 18 år.
- Barnet får då träffa transplantationsansvarig läkare och ställning tas till immunsuppressiv behandling samt utredning och behandling av transplantationsrelaterade komplikationer. Sjuksköterskan genomför en omfattande provtagning.
- Har barnet komplikationer kan besöken på SCT-mottagningen genomföras med tätare intervall.

23.18 Organkontroller

Allmänna uppföljningsrekommendationer finns i de flesta behandlingsprotokoll. Därutöver sker uppföljning enligt Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer samt lokala uppföljningsrekommendationer.

Lever

- Leverfunktionen kan påverkas efter SCT och följs med regelbunden provtagning.
- Vid tecken på leverpåverkan bör läkemedelspåverkan, infektioner och lever GvHD alltid övervägas som orsak.

Njurar

- Njurfunktionen kan påverkas efter SCT och följs med laboratorieprover, glomerulär filtration (eGFR och/eller iohexol-clearance), urinprover, blodtryck samt kontroll av längd och vikt.
- En vanlig orsak till förhöjt kreatinin är läkemedelspåverkan, i många fall relaterat till takrolimus/ciklosporin.

Hjärta

- Hjärtfunktionen kan påverkas av antracykliner givna under tidigare cancerbehandling, av strålning under konditioneringen och av läkemedel givna efter SCT som exempelvis kortison samt av infektioner.
- Hjärtfunktionen följs med ultraljud av hjärtat och EKG. Uppföljningsintervallet beror på total antracyklindos samt eventuell helkroppsbestrålning.

Lungor

- Lungorna kan drabbas av flera transplantationsrelaterade komplikationer.
- Ett första tecken på lungpåverkan kan vara dyspné och lindrig saturationsnedsättning.
- Klinisk bedömning.
- Saturationen kontrolleras vid varje besök för att upptäcka små förändringar.
- Lungfunktionsundersökning utförs regelbundet.
- Prevention mot rökning.

Endokrina organ

- Endokrina biverkningar relaterade till konditioneringen är vanliga, främst hos de barn där helkroppsbestrålning (TBI) används som konditionering.
- Kontroll av hormonprover vid klinisk misstanke om hormonell rubbning.
- Utvidgad endokrinbedömning görs cirka 1 år efter SCT och då barnet förväntas gå in i puberteten.

Gynekologi

- Flickor i eller efter puberteten erbjuds regelbundet gynekologkontakt då behov av hormonsubstitution är vanligt samt att gynekologiska besvär är vanligt förekommande efter SCT.

Munhåla, tänder och spottkörtlar

- Alla barn kontrolleras regelbundet hos specialisttandläkare.
- Nedsatt salivproduktion och påverkan på tandanlag är vanligt förekommande.
- GvHD kan drabba munhålan.

Ögon

- Barn som fått konditionering med helkroppsbestrålning (TBI) har risk att utveckla katarakt. Detta ses i allmänhet flera år efter SCT och barnet bör följas årligen med regelbundna ögonkontroller.

23.19 Vaccinationer efter SCT

Grundvaccinationsskyddet försvinner vanligen efter genomgången SCT, då de nybildade immuncellerna är naiva och saknar immunologiskt minne för smittämnen. Immuniteten behöver därför skapas på nytt och därmed måste barnet revaccineras när immunförsvaret har återhämtat sig tillräckligt för att kunna svara på vaccinationerna. Vaccination med avdödade (inaktiverade) vaccin kan ges så snart det finns möjlighet till immunologiskt svar. Levande (attenuerade) vacciner får däremot inte ges förrän det finns tillförlitliga tecken på att immunsystemet är tillräckligt återställt för att eliminera det levande smittämnet. Detta eftersom det annars kan leda till allvarliga, potentiellt livshotande infektioner. BCG vaccination är kontraindicerat efter allogen SCT.

Vaccinationsprogrammet liknar de ordinarie vaccinationsprogram som man följer på BVC/skola med tillägg av vaccin mot Hepatit B och vaccin mot vattkoppor.

- Revaccination påbörjas tidigast 3–6 månader efter SCT.
- Ansvarig transplantationsläkare bedömer när vaccinationerna kan påbörjas.
- Vaccinationerna ges enligt ett särskilt tidsschema.
- Vaccination med levande smittämnen ges tidigast 2 år efter SCT.
- Influensavaccin ges oavsett om immunsuppressionen är avslutad eller inte, dock tidigast 4 månader efter SCT. Rekommenderas årligen livslångt.
- Immunglobulinsubstitution kan påverka effekten av vaccination.
  Se 12.15 Immunglobulin (IVIG).
- Har barnet fått Rituximab måste B-cellsnivåerna vara normaliserade för att kunna svara på vaccination.
- Barn som genomgått splenektomi eller som har funktionell aspleni, det vill säga har otillräcklig mjältfunktion, bör även vaccineras mot meningokocker. Till denna grupp tillhör bland annat de barn med sicklecellanemi och barn som fått bukbestrålning eller helkroppsbestrålning (TBI).

För detaljerad information följ lokala riktlinjer.

23.20 Råd och rekommendationer efter SCT

Det sociala livet är en viktig del i tillfrisknandet. Att vara tillsammans med vänner och göra roliga saker ger stimulans och styrka.

Efter en SCT är barnets immunförsvar kraftigt nedsatt, men återhämtar sig efter 6–24 månader. Det kan ibland ta ännu längre tid om barnet behandlats för GvHD.

Sociala livet - rekommendationer vid SCT

- Kontakten med andra ska begränsas för att minska risken för infektion.
- Barnet får återgå till skolan tidigast 6 månader och till förskolan tidigast 12 månader efter SCT. Under denna period är skolan skyldig att erbjuda hemundervisning.
  I individuella fall kan återgång till förskolan ske tidigare.
- Besök i hemmet bör begränsas. Endast ett fåtal friska personer rekommenderas efter individuell bedömning.
- Socialt liv utomhus är tillåtet.
- Fysisk aktivitet efter förmåga rekommenderas. Det är viktigt med balans mellan träning och vila.
- Undvik allmänna kommunikationer, affärer, varuhus och biografer.
- Bad och bastu på allmänna badanläggningar bör undvikas, liksom dammar med stillastående vatten och utomhuspooler.
- Barnet bör vara extra försiktig med att vistas i solen, eftersom cytostatika och strålbehandling ökar risken för brännskador och andra hudförändringar. Solskydd ska alltid användas.
- Skaffa inga nya husdjur. Befintliga behöver inte flytta, men undvik kontakt med saliv och avföring. Noggrann handhygien efter kontakt med djur. Inga husdjur i sängen.
- Undvik att vistas i stall eller ladugård.
- Undvik trädgårdsarbete som kräver direktkontakt med jord.
- Lek inte i sandlådor eller i lövhögar.
- Inga krukväxter eller levande färska snittblommor i sovrummet.
- Ingen äkta julgran.
- Vistas inte i områden nära husrenoveringar eller ombyggnader.
- Inga hinder för sexuell aktivitet. Tänk på eventuell smitta från partner. Undvik skada på slemhinnor.

23.21 Sena biverkningar

Överlevnaden efter allogen SCT har förbättrats successivt. Ett år efter SCT har de flesta barnen genomgått de akuta biverkningarna. Många biverkningar kan dock kvarstå och flera sena biverkningar kan uppkomma flera år efter SCT. Att tidigt upptäcka och behandla sena biverkningar är viktigt för att öka överlevnaden och förbättra livskvalitén.

Nedan beskrivs biverkningar i olika organsystem. Den ursprungliga sjukdomen, vilken typ av förbehandling som givits samt akuta biverkningar (exempelvis GvHD, svåra infektioner med mera), påverkar vilken risk barnet har för sena biverkningar och vilken uppföljning som behövs.

Allmänna uppföljningsrekommendationer av sena biverkningar finns i de flesta behandlingsprotokoll. Därutöver sker uppföljning enligt Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer samt lokala uppföljningsrekommendationer.

Ögon

- Katarakt (grå starr).
- Keratoconjunctivitis sicca (minskat tårflöde, konjunktivit, ökad risk för sårbildningar i hornhinnan).
- Ischemisk mikrovaskulär retinopati (ses nästan enbart hos barn som fått konditionering med TBI och ciklosporin som GvHD-profylax).

Riskfaktor

- Strålning.
- GvHD.
- Behandling med steroider.

Uppföljning

- Fråga efter torrhet och irritation i ögonen.
- Remiss till ögon 1 år efter avslutad strålbehandling för fortsatt regelbunden kontroll samt vid symtom.

Munhåla, tänder och spottkörtlar

- Muntorrhet.
- Minskad salivproduktion.
- Karies.

Riskfaktor

- Cytostatika.
- Strålning.
- Kronisk GvHD.

Uppföljning

- Remiss till specialisttandvården för fortsatt uppföljning.

Hjärta

- Hjärtmuskelpåverkan.
- Myokardfibros.
- Hjärtkärlsjukdomar (kontrollera om barnet har riskfaktorer för detta).
- Arytmier och hjärtsvikt (vid thalassemi på grund av ökad risk för järninlagring i hjärtmuskeln).
- Hjärtförstoring med ökad hjärtminutvolym (vid sicklecellsjukdom).

Riskfaktor

- Cytostatikabehandling med antracykliner.
- Strålning.

Uppföljning

- Hjärtfunktionen följs med ultraljud av hjärtat och EKG. Uppföljningsintervallet beror på total antracyklindos samt eventuell helkroppsbestrålning.

Hörsel

- Hörselnedsättning.

Riskfaktor

- Strålning (TBI).
- Ototoxiska läkemedel.
- Ålder < 5 år vid behandling.

Uppföljning

- Hörselundersökning efter behandling med ototoxiska läkemedel eller TBI.

Metabolt syndrom

Barn som genomgått SCT i barndomen har ökad risk att utveckla förändrad kroppssammansättning med ökad fettmassa (framför allt bålfetma) med eller utan övervikt, samt påföljande insulinresistens och dyslipidemi. Dessa faktorer ingår i definitionen av det så kallade metabola syndromet som är förenat med en ökad risk för att utveckla diabetes typ 2 och hjärtkärlsjukdomar.

Definition

Barn < 10 år

- Obesitas.
- Metabolt syndrom kan inte diagnostiseras, men barnet bör kontrolleras ytterligare vid familjeanamnes med metabolt syndrom, diabetes typ 2, dyslipidemi, hjärt- och kärlsjukdom, hypertension eller obesitas.

Barn 10–15 år

- Obesitas.
- Triglycerider ≥ 1,7 mmol/L.
- Minskad koncentration av HDL-kolesterol, < 1,03 mmol/L.
- Blodtryck systoliskt ≥ 130 mmHg eller diastoliskt ≥ 85 mmHg.
- fP-glukos ≥ 5,6 mmol/L (oral glukosbelastning rekommenderas) eller känd diabetes typ 2.

Barn ≥ 16 år

- Obesitas.
- Dessutom minst två av följande kriterier:
  - Triglycerider ≥ 1,7 mmol/L eller behandling av avvikande blodfetter.

- HDL-kolesterol < 1,29 mmol/L (kvinnor), < 1,03 mmol/L (män) eller behandling av avvikande blodfetter.
- Blodtryck systoliskt ≥ 130 mmHg eller diastoliskt ≥ 85 mmHg, eller behandling för redan diagnostiserad hypertoni.
- fP-glukos ≥ 5,6 mmol/L eller tidigare diagnostiserad diabetes typ 2.

Uppföljning

- Samtal om levnadsvanor samt stöd och rådgivning vid behov.
- Årlig kontroll av vikt, längd, BMI och blodtryck.
  Om BMI överstiger gränsen för övervikt bör barnet få rådgivning om kost och fysisk aktivitet samt remitteras till barnmedicinsk mottagning eller specialistteam inom obesitasvård.
- Kontroll av fasteglukos och blodfetter vid cirka 15 års ålder (innan vuxen ålder). Tidigare kontroll kan vara aktuell vid behov (årligen om TBI). Vid avvikande blodfetter bör barnet remitteras till barnendokrinolog.

Lungor

- Kroniska lungproblem till följd av biverkningar innan eller efter SCT.

Riskfaktor

- Cytostatika (t.ex. busulfan, metotrexat, melfalan).
- Strålning (TBI).
- GvHD.
- Infektioner.
- ARDS (acute respiratory distress syndrome).

Uppföljning

- Klinisk bedömning.
- Saturation.
- Lungfunktionsundersökning utförs regelbundet.
- Prevention mot rökning.

Njurar

- Nedsatt glomerulusfiltration.
- Tubulärskada som kan leda till Fanconi syndrom.

Riskfaktor

- Låg ålder (< 2 år vid SCT).
- Strålning.
- Njurtoxiska cytostatika (t.ex. cyklofosfamid, metotrexat, melfalan).
- Nefrektomi.
- Andra läkemedel, exempelvis takrolimus/ciklosporin, njurtoxiska antibiotika.

Uppföljning

- Njurfunktionen följs med laboratorieprover, glomerulär filtration (eGFR och/eller iohexol-clearance), urinprover, blodtryck samt kontroll av längd och vikt.

Hud

- GvHD. Se 23.13 GvHD (Graft versus Host Disease).
- Keloida ärr, tunnhårighet.
- Hudtumörer. Se avsnitt ”Sekundär malignitet”.

Rörelseapparat

- Nedsatt bentäthet kan i sin allvarligaste form leda till osteoporos, vilket medför en kraftigt ökad risk för frakturer.
- Osteonekros.
- Muskelsvaghet och smärtor.
- Muskelinflammation, bindvävsinflammation med svåra smärtor.
- Kontrakturer.

Riskfaktor

- Cytostatika (t.ex. alkylerare, antracykliner vinkaalkaloider).
- Strålning (TBI).
- Andra läkemedel, exempelvis långvarig behandling med kortikosteroider, G-CSF.
- GvHD.
- Nutritionssvårigheter, undervikt och lågt BMI.
- Hormonbrist.
- Långvarig immobilisering.
- Hereditet för osteoporos.

Uppföljning

- Bentäthetsmätning utförs utifrån individuella riskfaktorer.
- D-vitamin och kalciumstatus.
- Utredning och behandling vid misstänkt endokrin insufficiens.
- Radiologisk utredning vid symtom.
- Vid behov remiss till vårdcentral, fysioterapeut eller ortoped.

Neurologiska komplikationer

- CNS-infektioner.
- Cerebrovaskulära tillstånd (subduralhematom, stroke).
- Neurotoxicitet, leukoencefalopati.
- Perifer neuropati.
- Påverkan på neurokognitiva funktioner.

Riskfaktor

- Cytostatika (t.ex. intratekal behandling, metotrexat, vinkristin).
- Strålning (TBI).
- Neurotoxiska läkemedel, exempelvis takrolimus/ciklosporin.

Uppföljning

- Noggrann anamnes, inklusive frågor om inlärningssvårigheter.
- Klinisk bedömning.
- Neurologstatus.
- Vid behov remiss till neurolog.
- Alla barn som genomgått SCT bör erbjudas en neurokognitiv utredning.

Endokrina organ

- Minskad tillväxthastighet.
- GH-brist.
- Hypothyreos.
- Testosteronbrist.
- Gonadinsufficiens.
- Infertilitet.

Riskfaktor

- Strålning (TBI).

- Cytostatika (t.ex. busulfan, alkylerare).
- Andra läkemedel, exempelvis långvarig behandling med kortikosteroider.
- Nutritionssvårigheter.

Uppföljning

- Kontroll av tillväxt och pubertetsutveckling.
- Kontroll av hormonprover.
- Remiss till barnendokrinolog bör skickas vid tillväxtpåverkan, försenad eller avstannad pubertetsutveckling samt efter avslutad behandling om GH-brist kan förväntas utifrån given behandling. Remiss bör även skickas om hormonanalyser visar avvikande resultat.
- Flickor som erhållit TBI remitteras till barnendokrinolog senast 1 år efter SCT.
- Pojkar som erhållit TBI eller testisbestrålning remitteras till barn-endokrinolog efter SCT.
- Remiss till gynekolog om flickor genomgått pubertet innan SCT för kontroll av GvHD i slemhinnor samt eventuell hormonsubstitution.
- Alla flickor som genomgått SCT bör följas upp hos en reproduktionsmedicinsk specialist efter 18 års ålder.

Sekundär malignitet

Barn som genomgått SCT har 2–3 ggr ökad risk att drabbas av sekundär malignitet, både vad gäller solida tumörer och hematologiska maligniteter. Risken ökar med tiden efter SCT.

- PTLD (post-transplant lymphoproliferative disorders).
- Leukemier, myelodysplasier.
- Solida tumörer.
- Bröstcancer.
- Hudtumörer.

Riskfaktor

- EBV-infektion, T-cellsdepletion, HLA-mismatch.
- GvHD.
- Cytostatika (t.ex. alkylerare, etoposid).
- Strålning (TBI).
- Andra läkemedel, exempelvis takrolimus/ciklosporin.

Uppföljning

- Uppmana till självkontroll (bröstpalpation, huden).
- Flickor som erhållit TBI ska genomgå årlig bröstcancerscreening från 25 års ålder.
- Palpation av tyreoidea vid läkarbesök. Eventuellt ultraljud av tyreoidea årligen.
- Eventuellt remiss till vårdcentralen för regelbundna kontroller.
- Allmänna råd: undvika rökning, intensiv solexposition, vikten av motion och bra kost.

KAPITEL 24

Strålbehandling

Barnen strålbehandlas på strålbehandlingsavdelningen vid det universitetssjukhus som barnet tillhör eller på Skandionkliniken i Uppsala. Ansvarig barnonkolog på Barncancercentrum skriver remiss till strålbehandlingsläkare, som i sin tur skriver remissen till strålbehandlingsavdelningen.

24.1 Indikationer

Strålbehandling används vid olika onkologiska sjukdomar hos barn enligt respektive protokoll. Främst används strålbehandling vid tumörer i centrala nervsystemet (CNS), sarkom, neuroblastom och Hodgkins lymfom, samt som helkroppsbestrålning (TBI) hos vissa barn med leukemi som ska genomgå allogen stamcellstransplantation.

Strålbehandling används:

- Postoperativt för att avlägsna eventuella kvarvarande tumörceller.
- När tumören är inoperabel.
- Som en del av konditioneringen (förbehandlingen) innan allogen stamcells-transplantation hos vissa barn med leukemi.
- Vid palliativ behandling.

24.2 Definitioner

Fotonstrålning

Fotonstrålning är den vanligaste formen av strålning. Fotonstrålning är samma typ av strålning som används vid röntgenundersökningar men med mycket högre energiinnehåll. Den innebär att ett knippe energi av joniserande elektromagnetisk strålning ges mot tumören. Ju högre energi som tillförs, desto djupare kan strålningen tränga in i kroppen. Med modern teknik kan stråldosen formas runt tumören men man kan inte undvika att de organ och vävnader som ligger i närheten får viss dos. All strålbehandling syftar till att ge hög stråldos till tumören och så låg dos som möjligt till omgivande organ och vävnader. Stråldosen avtar med avståndet från strålkällan.

Protonstrålning

Uppsala har en lång historia och tradition inom protonbehandling, och var den andra platsen i världen, efter Berkeley i USA, att behandla med protoner. Första patienten behandlades 1954 i Berkeley, och tre år senare, 1957, behandlades den första patienten i Uppsala vid The Svedberg-laboratoriet. Skandionkliniken behandlade sin första patient 2015, och blev därmed Nordens första protoncenter.

Protonerna, som är positivt laddade vätejoner, utvinns av joniserad vätgas och accelereras i en cyklotron till cirka två tredjedelar av ljusets hastighet. Energin i protonstrålen kan justeras så att stråldosen når ett förutbestämt djup. Strålningen kan nästan helt koncentreras till tumören och bestrålningen av frisk vävnad minskas, samtidigt som den är lika effektiv mot tumörcellerna som fotonstrålning.

Valet mellan proton- och fotonstrålning avgörs vid en nationell strålningsrond där strålplanerna granskas och jämförs. I vissa fall kan kombinationsbehandling ges.

Stereotaktisk strålbehandling

Stereotaktisk strålbehandling (SBRT/SRT) är en avancerad högprecisionsmetod, där en mycket hög stråldos levereras med millimeterprecision mot ett litet och välavgränsat område, vanligen under ett fåtal behandlingstillfällen.

Gray (Gy)

Stråldosen benämns i Gray (Gy). Strålningsläkarna bestämmer tillsammans med barnonkologerna den totala stråldosen utifrån behandlingsprotokollet. Den totala dosen delas upp i fraktioner.

Fraktionering

Fraktionering innebär att man ger en total stråldos uppdelat på flera behandlingstillfällen. För att minska risken för biverkningar delas behandlingen upp på ett antal tillfällen tills man kommit upp i den planerade totala stråldosen. Vid ett strålbehandlingstillfälle ges en fraktion. Friska celler hinner återhämta och reparera sig mellan varje fraktionering men vanligtvis inte tumörcellerna.

Normalt ges 1 fraktion per dag under 4–6 veckor beroende på diagnos. Till vuxna ges normalt 2 Gy per fraktion, men eftersom ett växande barn är känsligare ges en lägre dos, ofta 1,8 Gy per fraktion.

Hyperfraktionering

Hyperfraktionering innebär att strålbehandlingen ges 2 gånger per dag (2 fraktioner per dag) med åtminstone 6 timmar mellanrum istället för 1 gång per dag.

Targetvolym

Targetvolym är området i kroppen som ska strålbehandlas (behandlingsvolymen). För att området ska täckas även om det finns en viss rörelse (exempelvis att lungorna rör sig med andningen) har man också en marginal till targetområdet.

Linjäraccelerator

Behandlingsapparaten som producerar elektron- och fotonstrålning kallas för linjäraccelerator. Den roterar runt barnet och ger strålning från olika håll.

Figur 18. Strålbehandlingsapparat för fotonstrålning



Foto: Strålbehandling Sahlgrenska Jubileumskliniken, Sahlgrenska universitetssjukhuset.

24.3 Verkningsmekanism

Genom den höga energin som tillförs bildar strålningen i samverkan med kroppens vävnader elektriskt laddade partiklar som skadar tumörcellernas arvsmassa, DNA, så att de inte kan fortsätta att dela sig. Strålningen påverkar cellerna i det område av kroppen som behandlas. Energin från strålningen är så hög att den kan påverka atomen och frigöra joner, och kallas därför joniserande strålning.

Strålningen leder till bildning av fria radikaler i vävnaden och dessa orsakar också skador i cellernas DNA. Det är just dessa DNA-skador man vill åstadkomma. Skador i tumörcellernas arvsmassa är grunden för strålbehandlingens effekt. Uppkomsten av dessa radikaler är beroende av syre. Syre kommer till tumörcellerna via hemoglobinet (Hb) i kroppen. Barnets Hb kontrolleras därför regelbundet under hela strålbehandlingen.

DNA-skador hos friska celler repareras ofta, men tumörceller har sämre reparationsförmåga. Strålningen koncentreras till tumörområdet så att den friska vävnaden skonas i största möjliga utsträckning. Anledningen till att det ska gå minst 6 timmar mellan två fraktioner är att de friska cellerna ska hinna reparera sina DNA-skador.

24.4 Förberedelser

Innan själva strålbehandlingen kan påbörjas måste det göras en hel del förberedelser. Både vid foton- och protonstrålning utförs förberedelserna på strålbehandlingsavdelningen vid det universitetssjukhus som barnet tillhör.

- Ge åldersanpassad information till barnet och vårdnadshavare om strålbehandling.
  Visa hur strålbehandlingsapparaten ser ut och förklara på ett enkelt sätt om hur strålbehandlingen går till.
  Visa eller tipsa om digitala instruktionsfilmer, exempelvis Helt unik - en guide till strålbehandling
  Den detaljerade informationen ges på strålbehandlingsavdelningen.
- Barnet kallas till strålbehandlingsavdelningen för information och förberedelser 1–3 veckor innan planerad start av strålbehandlingen.
- Barnet träffar ansvarig strålbehandlingsläkare i samband med förberedelserna.

- Eftersom förberedelser av fixation kräver att barnet ligger helt stilla sövs små barn vid förberedelsetillfället. Ibland kan även äldre barn behöva sövas om de av någon anledning har svårt att ligga stilla. Barnet träffar en narkosläkare för bedömning.

Fixering

För att säkerställa att exakt samma område bestrålas vid varje behandlingstillfälle krävs att barnet ligger helt stilla i samma position vid varje behandling. För att underlätta detta används olika typer av fixerings- och positioneringshjälpmedel.

Vakuumkudde

- Vakuumkudden är som en saccosäck som formas efter kroppen. När luften sugs ur kudden blir den hård och stabiliserar barnets position.

Moldcare-kuddar

- Moldcare-kuddar är specialiserade och anpassningsbara kuddar. De aktiveras med vatten och formar sig exakt efter barnets huvud/nacke eller kropp. Kuddarna stelnar sedan till en bekväm men rigid form, vilket säkerställer precision under behandlingen.

Ansiktsmask

- Tillverkas till barn som har en tumör i huvud-hals-området.
- Ansiktsmasken är tillverkad av ett plastnät som formas exakt efter ansiktets och halsens form.
- Innan masken formas värms plasten och läggs över barnets ansikte. Masken smiter åt ansiktet och det känns varmt. Det finns ett hål för näsa och mun. Om det behövs kan man ofta klippa upp hål även för ögonen.
- Ansiktsmasken hjälper barnet att hålla huvudet helt stilla och i samma läge vid varje behandling.

Figur 19. Exempel på ansiktsmask

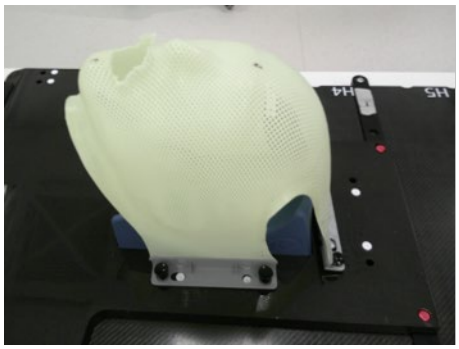




Foto till vänster: Knut Nyheim, Strålbehandling, Sahlgrenska universitetssjukhuset. Foto till höger: Skandionkliniken.

Wingboard och WingStep

- Är ett fixationssystem som används främst vid bröst- och thoraxbehandlingar för att säkerställa att barnet ligger i exakt samma position vid varje behandlingstillfälle.

Knäkudde

- Den justerbara knäkudden kan höjas i olika nivåer för att öka barnets komfort och hjälpa till så att svanken vilar mot behandlingsbritsen.

Datortomografi (CT)/ Magnetkamera/magnetresonanstomografi (MRT)

Innan strålstart görs en CT och i vissa fall MRT för att få mer detaljerad information. CT/MRT ska alltid genomföras på strålbehandlingsavdelningen oavsett tidigare undersökningar.

- Vid enstaka tillfällen används kontrastmedel vid CT-undersökningen för att lättare kunna urskilja olika organ och tumörförändringar.
- CT-undersökningen tar cirka 15 minuter och barnet måste ligga helt stilla. Vissa barn behöver narkos beroende på ålder och behov.
- Barnet ligger i sin fixation för att kunna återskapa samma läge vid varje behandling.
- Markeringar görs på fixeringsutrustningen och/eller huden med vattenfast penna. Det är viktigt att dessa markeringar **inte** försvinner. Det går bra att duscha men tvål ska inte gnidas in i området. Ibland används tatueringsprickar, vilket innebär ett litet stick. Dessa markeringar är permanenta, men mycket små. Markeringarna används sedan under hela strålningen för att kontrollera att strålningen hamnar på rätt ställe.

Dosplanering

Dosplanering innebär en detaljerad planering för att säkerställa att rätt stråldos ges på rätt plats i kroppen. Dosplaneringsavdelningen tar fram en strålplan med hjälp av datorer. Där bestäms från vilka håll strålningen ska riktas, vilken teknik som är mest lämplig och vilken energi som ska användas. Dosplanen godkänns av strålbehandlingsläkare och fysiker.

För barn upprättas i de flesta fall både en proton- och en fotonplan. Dessa granskas och jämförs därefter vid en nationell strålningsrond, där experter beslutar vilken strålningsplan som ger bäst resultat för det enskilda barnet.

Övriga förberedelser

- Är barnet i behov av narkos under strålbehandlingen behöver barnet ha en central infart. I sällsynta fall en PVK.
- Barncancercentrum bokar rum på Ronald McDonald Hus eller motsvarande boende om familjen önskar bo där under strålbehandlingstiden.

24.5 Genomförande

- Transfusionsgräns för strålbehandling är **Hb < 100 under hela behandlingstiden, både vid foton- och protonstrålning**, eftersom en syrefattig cell är mindre strålkänslig.
- I vissa fall ska barnet vara inneliggande i samband med start av strålbehandling. Följ lokala rutiner.
- I regel utförs blodprover och läkarbesök 1 gång per vecka på Barncancercentrum eller tätare vid behov. Om barnet tillhör ett länssjukhus/hemortssjukhus kan provtagning, läkarbesök och eventuella blodtransfusioner utföras där efter överenskommelse med Barncancercentrum.
  Vid protonstrålning se 24.6 Protonstrålning.
- Barnet träffar strålbehandlingsläkare 1 gång per vecka eller vid behov.
- Många cytostatika kan ges som vanligt under pågående strålbehandling, medan vissa behöver pausas. Detta gäller exempelvis daktinomycin, doxorubicin, epirubicin, och gemcitabin.

Strålbehandlingstillfället

- Barnet måste ligga helt stilla och avslappnat på behandlingsbordet med eventuell fixationsutrustning.
- Små barn sövs vid varje behandling. Ibland sövs även äldre barn om de av någon anledning har svårt att ligga stilla.
- Strålfältet ställs in enligt strålplanen. Barnets läge justeras med hjälp av positionslaser och ytskanningssystem. Personalen kontrollerar att barnet ligger korrekt i sin fixation och att strålningen levereras till planerat målområde. Barnet måste ligga på exakt samma sätt vid varje behandlingstillfälle. För att säkerställa korrekt positionering tas verifieringsbilder inför varje behandlingstillfälle.
- Strålningen ges vanligtvis från flera vinklar för att optimera dosfördelningen i tumören och samtidigt begränsa stråldosen till omgivande frisk vävnad.
- Barnet har en larmknapp i handen under behandlingen, vilket gör det möjligt att omedelbart avbryta strålningen vid exempelvis hosta, illamående eller andra akuta besvär.
- När strålningen pågår får ingen annan än barnet befinna sig i behandlingsrummet. Personalen ser och håller kontakt med barnet hela tiden genom en kamera och högtalare.
- Strålningen varken känns eller syns.
  Undantag kan förekomma om strålfälten går nära synnerven; barnet kan då uppleva ett blått ljusskimmer. Vid strålning nära luktcentrum kan barnet förnimma en svag bränd lukt. Detta kan förebyggas genom att erbjuda näspluggar med mintdoft.
- Barnet kan lyssna på musik eller ljudbok under tiden.
- Strålningen går snabbt och tar totalt mindre än ett par minuter.
- Totalt tar hela behandlingen 20–60 minuter per tillfälle med av- och påklädning samt inställning av strålbehandlingsapparaten inräknat. Första behandlingstillfället tar lite längre tid.
- Ingen strålning finns kvar i vävnaderna efteråt. Barnet är alltså inte radioaktivt efter behandlingen.
- Vanligtvis ges behandlingen 1 gång per dag, 5 dagar i veckan, under några veckors tid.

För information om hur det går till när barnet ska få strålbehandling, se följande länkar:
Strålbehandling - så går det till
Helt unik - en guide till strålbehandling

Näring

För att få optimalt resultat av strålbehandlingen är det viktigt att barnet får i sig tillräckligt med näring. Barn som får i sig ordentligt med näring tolererar strålbehandlingen bättre.

- Kontakt med dietist för kostråd.
- Energirik mat.

24.6 Protonstrålning

Skandionkliniken i Uppsala är Sveriges nationella centrum för protonstrålning. Alla Sveriges 21 regioner bidrar till finansieringen genom abonnemang i förhållande till regionernas folkmängd. De sju regioner som har universitetssjukhus äger och driver Skandionkliniken gemensamt.

Protonstrålning kan i vissa fall minska stråldosen till frisk vävnad jämfört med fotonstrålning, samtidigt som behandlingen är lika effektiv mot tumören. Nyttan varierar beroende på tumörtyp och lokalisation.

Den roterande delen av behandlingsapparaten kallas för gantry.

Figur 20. Gantry på behandlingsrum för protonstrålning



Foto: Skandionkliniken

Förberedelser innan ankomsten

- Specialistvårdsremiss skrivs av det barncancercentra och/eller strålbehandlings-avdelningen som barnet tillhör enligt lokala rutiner.
- Ansvarig barnonkolog på Barncancercentrum fyller i remissen Remiss Akademiska barnsjukhuset för protonstrålning på Skandionkliniken för barn med svenskt medborgarskap. Remissen skickas/faxas till Barnonkologen vid Akademiska barnsjukhuset i Uppsala tillsammans med andra relevanta underlag såsom sammanfattande medicinsk anteckning, aktuell läkemedelslista, behandlingsöversikt, senaste anestesijournal samt prov- och röntgensvar.
- Det är önskvärt att barnets ansvariga kontaktsjuksköterska förmedlar aktuella omvårdnadsbehov och annan relevant information till kontaktsjuksköterskan på Barnonkologen vid Akademiska barnsjukhuset, som även är närvarande på Skandionkliniken.
- Förberedelserna av barnet görs på strålbehandlingsavdelningen enligt ovan.
- En tid före den planerade behandlingsstarten ringer kontaktsjuksköterskan på Barnonkologen vid Akademiska barnsjukhuset till familjen för att informera om datum för första besöket, strålstarten och praktiska detaljer. Övrigt informationsmaterial lämnas när familjen är på plats i Uppsala. I vissa fall skickas även ett välkomstbrev hem med informationen.
- Familjen får även separat information från Skandionkliniken med exakta tider för strålbehandlingen och informationsbroschyrer.
- Rum till familjen på Ronald McDonald Hus eller hotellet, som båda ligger i nära anslutning till Skandionkliniken, bokas i de flesta fall av Barnonkologen vid Akademiska barnsjukhuset.
- Barnet och familjen åker till Uppsala med egen bil, tåg eller i vissa fall sjukresetaxi. Vårdnadshavare får själva boka eventuell tågresa.
- Familjen får ersättning för att åka hem vissa helger under strålbehandlingstiden.
- Underlag för utgifter redovisas enligt lokala rutiner.

Förberedelsebesök

Skandionkliniken

- Första dagen på Skandionkliniken får barnet och familjen träffa ansvarig onkologsjuksköterska för ett informationssamtal. Information ges om strålbehandlingen samt planeringen för behandlingsperioden.
- Barnet gör en verifikations-CT och får ligga i det behandlingsläge som bestämdes i samband med den tidigare CT-undersökningen på hemortskliniken. Det kontrolleras att allt ser ut som det är planerat och att alla fixationshjälpmedel passar. I de fall individuella fixationer har gjorts på hemortskliniken skickas de till Skandionkliniken inför förberedelsebesöket.
- Strålningen startar sedan oftast dagen efter förberedelsebesöket.

Akademiska barnsjukhuset i Uppsala

- Om barnet ska strålbehandlas under narkos ska barnet komma till Akademiska barnsjukhuset en vardag före första narkostillfället på Skandionkliniken. En narkosbedömning görs samt ett läkarbesök med barnonkolog. I samband med detta besök får familjen även träffa kontaktsjuksköterskan som ger information om strålbehandling och praktiska detaljer.
- Ambitionen är att en barnonkolog ska träffa alla barn innan behandlingsstart. Barn med ökad risk för att utveckla illamående prioriteras, exempelvis vid strålning mot centrala nervsystemet.

Under strålbehandlingstiden

- Barnonkologen vid Akademiska barnsjukhuset i Uppsala, är medicinskt ansvariga under hela strålbehandlingstiden. Åker barnet och familjen hem under helgen är det hemortssjukhuset som är ansvarig och dit familjen vänder sig vid behov.
- I regel utförs provtagning och läkarbesök 1 gång per vecka (varannan vecka med barnonkolog och var annan vecka med onkolog på Skandionkliniken).
- Vid samtidig cytostatikabehandling blir det inläggning/tätare besök på Akademiska barnsjukhuset beroende på behandlingsprotokoll.
- Alla barn träffar en dietist inför/vid behandlingsstart för en nutritionsbedömning och information om viktstabilitet. Fortsatt kontakt med dietist sker utifrån behov, men barn som strålbehandlas under narkos är prioriterade eftersom fastan medför större risk för viktnedgång. Protoner är känsliga för viktförändring.

- Om familjen har behov av kuratorskontakt för kris- och stödsamtal under strålbehandlingstiden får detta ges av ansvarig kurator på hemortssjukhuset.
- Barn i skolåldern får gå till sjukhusundervisningen på Akademiska barnsjukhuset.
- Lekterapin är också informerad om att barnet strålbehandlas och barnet är välkommen dit närsomhelst.

För information om protonstrålning, se följande länkar:
Rutin Protonstrålning barn
Informationsfilm Protonresan
Informationsfilm Så här går det till - behandlingen steg för steg
Informationsfilm Strålningsvärlden

Efter avslutad strålning

- Barnet och familjen har ett avslutande läkarbesök på Skandionkliniken samt på Barnonkologen vid Akademiska barnsjukhuset i Uppsala.
- Barnet överrapporteras och journalanteckningar skickas från Barnonkologen vid Akademiska barnsjukhuset till ansvarigt Barncancercentrum samt till länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.
- Barnet åker vanligtvis hem samma dag som strålningen avslutas.
- Fortsatta kontroller och uppföljning sker på länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant, efter den planeringen som Barncancercentrum upprättat.
- Familjen behöver kuratorskontakt för hjälp med det praktiska kring exempelvis utlägg.

24.7 Biverkningar

Strålbehandling är en lokal behandling och biverkningar kommer från det område som behandlas. Behandlar man exempelvis hjärnan kan man få huvudvärk, illamående och/eller ökade neurologiska symtom. Behandlar man buken/tarmen kan man få diarréer och ont i magen.
Biverkningar delas upp i tidiga och sena.

Tidiga biverkningar

Kommer inom 3 månader, vanligtvis efter 2–3 veckors behandling, men kan i vissa fall starta tidigare. Är övergående, men de går inte över genast, utan kulmen är många gånger en kort tid efter strålbehandlingens avslutande. Tidiga biverkningar påverkar framför allt celler med snabb celldelning, såsom blod, slemhinnor och hud.

Faktorer som påverkar grad av tidiga biverkningar är stråldos, bestrålad volym och strålning i kombination med cytostatika.

Benmärgspåverkan

Benmärgspåverkan kan uppstå vid strålning mot skelett där blodbildningen sker.

- Låga trombocyter och erytrocyter.

Åtgärder

- Blodvärden kontrolleras 1 gång per vecka eller tätare vid behov.

Slemhinnor

- Mukosit (framför allt vid huvud/hals strålning).
- Diarré (framför allt vid bestrålning mot buken).

Åtgärder

- Eventuellt sond/gastrostomi.
- Smärtlindring.
- Noggrann munvård.
- Lokalbehandling.
- Lufta.

StrålDermatit/hudreaktioner

- Rodnad hud.

- Sårig hud.
- Klåda.

Åtgärder

- Tvätta behandlingsområdet genom att badda huden med ljummet vatten och klapptorka.
- Lufta.
- Mjukgörande salva.
- Eventuellt kortisonsalva mot klåda.
- Hydrokolloidförband.
- Löst sittande kläder över behandlingsområdet.
- Undvik retande substans på huden, exempelvis starkt parfymerad tvål och deodorant.
- Undvik sol på bestrålat område.

Illamående och aptitlöshet

- Uppkommer framför allt vid strålning mot buken eller hjärnan.
- Strålning mot huvud- och halsområdet kan påverka smaklökarna och leda till förändrad smakupplevelse.

Åtgärder

- Antiemetika.
- Sond/gastrostomi.
- Viktkontroll.
- Undvika att äta stor måltid precis före behandlingen.
- Eventuellt dietistkontakt.

Huvudvärk

- Vid strålbehandling mot huvud- och halsområdet eller hjärnan är huvudvärk vanligt förekommande. Huvudvärk kan uppkomma till följd av inflammatoriska reaktioner och ödem i den bestrålade vävnaden.

Åtgärder

- Smärtlindring.
- Kortikosteroider kan ges vid behov för att minska ödem och inflammatoriska reaktioner.
- Adekvat vätskeintag och vila.

Håravfall

- Vid strålbehandling mot huvudet påverkas hårsäckarna och därmed hårväxten. Håret slutar att växa och faller av i strålområdet. Vid en total stråldos under 50 Gy handlar det om tillfälligt håravfall. Vid en total dos över 50 Gy blir håravfallet permanent.
- Vid strålning i kombination med cytostatikabehandling blir håravfallet mer uttalat.

Trötthet/Fatigue

- Överväldigande trötthet och utmattning som inte går att vila eller sova bort.

Åtgärder

- Flera korta vilopauser.
- Fysisk aktivitet.

Sena biverkningar

Kommer flera månader/år efter strålbehandlingen. Sena biverkningar drabbar framför allt mjukdelar och organ. Detta är helt beroende av vilket område/organ som har behandlats. Faktorer som påverkar graden av sena biverkningar är total stråldos, dos per fraktion, bestrålad volym och individuella förutsättningar.

Några exempel på sena biverkningar är:

- Kognitiv påverkan vid strålbehandling mot hjärnan.
- Fibros i behandlingsområdet (exempelvis lungfibros vid strålbehandling av lungan).
- Infertilitet vid helkroppsbestrålning och strålning mot testiklar eller äggstockar.
- Muntorrhet.
- Nekros i benvävnad.
- Tillväxthämning vid stråldos över 20 Gy mot skelettet.
- Hudpåverkan med ändrad pigmentering, ökad solkänslighet, skörare hud och uppkomst av hudtumörer.
- Hormonpåverkan vid strålbehandling mot sköldkörtel, hypofys, ovarier eller testiklar.
- Sekundär cancer, exempelvis sköldkörtelcancer och bröstcancer.

KAPITEL 25

Riktlinjer för socialt liv

Riktlinjerna är nationella, i undantagsfall kan behandlande läkare ge individuella rekommendationer. Vid osäkerhet rådgör med ansvarig läkare.

OBS! Särskilda riktlinjer gäller för barn som genomgått autolog SCT (högdosbehandling) och allogen SCT.
Se Kapitel 22 Autolog stamcellstransplantation respektive Kapitel 23 Allogen stamcellstransplantation.

25.1 Lekterapi

- Barnet ska uppmuntras till att besöka lekterapin om allmäntillståndet tillåter. ”Leken läker”.
- Barnet får gå till lekterapin oberoende av blodvärden och om behandlingen tillåter.
- Har barnet en smittsam infektion eller inte har möjlighet att ta sig till lekterapin kommer lekterapeuten till barnets rum.

25.2 Sjukhusundervisningen

- Barnet ska uppmuntras till att ha undervisning på sjukhuset under vårdtillfället (dagvård/slutenvård) om allmäntillståndet tillåter.
- Barnet får gå till sjukhusundervisningens lokaler oberoende av blodvärden och om behandlingen tillåter.
- Har barnet en smittsam infektion eller inte har möjlighet att ta sig till sjukhusundervisningens lokaler har barnet undervisning på sitt rum.

25.3 Skola

- Barnet får och ska uppmuntras till att gå i skolan under pågående behandling.
- Allmäntillståndet avgör och **inte** barnets blodvärden.
- Det är bra att barnet är i skolan och träffar sina kompisar vilket också ökar barnets livskvalitet.

- Skolan ska informeras om att kontakta familjen om barnet kan ha varit utsatt för vattkoppssmitta. Vårdnadshavare kontaktar i sin tur sjukhuset för individuell bedömning.

25.4 Förskola

- Barnet får och ska uppmuntras till att gå i förskolan under pågående behandling.
- Allmäntillståndet avgör och **inte** barnets blodvärden.
- Förskolan ska informeras om att kontakta familjen om barnet kan ha varit utsatt för vattkoppssmitta. Vårdnadshavare kontaktar i sin tur sjukhuset för individuell bedömning.

25.5 Vistelse i samhället

- Barnet får vistas fritt i samhället, inklusive offentliga miljöer under pågående behandling. Det föreligger inga restriktioner avseende exempelvis biobesök, restaurangbesök eller resor med allmänna kommunikationer.
- Allmäntillståndet avgör och **inte** barnets blodvärden.
- Barnet och hela familjen ska uppmuntras och rekommenderas att fortsätta hålla kontakten och umgås med sin släkt och sina vänner.
- Familjen ska uppmanas att vara uppmärksam på om någon i deras närhet insjuknar i vattkoppor, och i så fall ta kontakt med vården för rådgivning och eventuell förebyggande behandling.

25.6 Fysisk aktivitet

- Fysisk aktivitet efter förmåga rekommenderas starkt och är således inget hinder under pågående behandling. Barnet ska uppmuntras till att vara fysiskt aktiv utifrån sin fysiska förmåga och allmäntillstånd. Det är viktigt att hitta en balans mellan träning och vila.
- Fysisk aktivitet har en positiv inverkan både under och efter behandlingen. Det kan motverka trötthet/fatigue och den snabba muskelförsvagning som uppstår vid inaktivitet.
- Fysisk aktivitet och träning förbättrar den fysiska hälsan, minskar risken för biverkningar och sena komplikationer samt bidrar till ökat psykiskt välbefinnande och därmed bättre livskvalitet.

25.7 Husdjur

- Inga restriktioner kring att behålla eller införskaffa husdjur.

25.8 Bad

- Barnet får bada i badkar, badhus, pool, sjö och hav, allmäntillståndet avgör.
- Om barnet har en central infart och/eller gastrostomi, se nedan vilka riktlinjer som gäller.
  - 15.2 Central venkateter (CVK), avsnitt ”Dusch/bad med tunnelerad CVK”.
  - 19.2 Perkutan endoskopisk gastrostomi = PEG, avsnitt ”Dusch/bad med PEG-slang”.
  - 19.3 Gastrostomiknapp, avsnitt ”Dusch/bad med knapp”.

25.9 Sol

- Barnet ska under pågående cytostatikabehandling skydda huden mot direkt solljus med hög solskyddsfaktor och kläder. Även efter avslutad behandling bör barnet skydda huden mot direkt solexponering under minst 6–12 månader.
- Strålbehandlad hud ska, på grund av ökad risk för brännskada, skyddas mot direkt solljus under minst ett år efter avslutad behandling.

25.10 Utlandsresa

- Barnet får resa på semester utomlands om behandling och allmäntillstånd tillåter men detta ska alltid diskuteras med ansvarig läkare i god tid.
- Familjen ska vara medvetna om de medicinska, psykosociala och ekonomiska svårigheter som sjukvård i ett annat land kan medföra.
- Det är viktigt att familjen förvissar sig om att de har ett fullgott försäkringsskydd.

Se även följande länk:
Broschyr ”Livet hemma, livet i förskola/skola för barn och ungdomar under cancerbehandling” (version för utskrivning) – (läsvänlig version)

KAPITEL 26

Vattkoppor

26.1 Bakgrund

Varicella-zostervirus (VZV) tillhör samma grupp neurotropa virus som Herpes simplexvirus typ 1 och 2 (HSV). Primärinfektion yttrar sig som vattkoppor. Reaktivering av VZV ger i allmänhet bältros (Herpes zoster) men kan även enbart ge neuralgisk smärta utan blåsbildning. Hos immunsupprimerade ger reaktivering ofta generaliserad zoster, det vill säga blåsor som sprider sig över kroppen samt allmänsymtom som feber.

- I en ovaccinerad population har cirka en tredjedel av barn med onkologisk sjukdom inte genomgått vattkoppsinfektion vid tidpunkten för diagnos.
- Riskfaktorer för allvarlig VZV-infektion är hematologisk malignitet, stamcellstransplantation, cellulära immundefekter och steroidbehandling.
- Dödligheten i samband med vattkoppor hos barn med onkologisk sjukdom har minskat avsevärt sedan införandet av profylax och behandling med humant varicella zoster-immunglobulin (VZIG) och aciklovir.
- Insjuknande i vattkoppor kan dock fortfarande ge betydande svåra komplikationer som kan resultera i exempelvis inläggning på infektionsklinik, intravenös behandling med aciklovir och uppehåll i onkologisk behandling. Dödsfall inträffar mycket sällan.

OBS! Om barnet insjuknar eller exponeras för vattkoppor ska familjen alltid kontakta avdelningen/dagvården på sitt hemortssjukhus.

26.2 Smittspridning

- Vattkoppor är en luftburen smitta och viruset sprids mycket lätt.
- Inkubationstiden för vattkoppor är cirka 10–21 dagar (-28 dagar om barnet får immunglobulin (IVIG)/varicella zoster-immunglobulin (VZIG) eller aciklovirprofylax/behandling).
- Måttlig feber och symtom på övre luftvägsinfektion kan föregå blåsutvecklingen med 1–2 dagar.
  Beakta att en person kan vara smittsam upp till 2 dagar **innan** blåsor uppkommer.

- Smittsamheten är som störst från infektionsdebut fram till blåsutvecklingskulmen men föreligger tills alla blåsor har torkat in.
- Bältros är inte en luftburen smitta. Den är mindre smittsam och i regel krävs direktkontakt med blåsor, det vill säga att blåsorna vidrörs. Bältros smittar inte om blåsorna är täckta av kläder.
- Virus från bältrosblåsor kan orsaka vattkoppor hos en person som inte har haft vattkoppor.

26.3 Nydiagnostiserade barn med onkologisk sjukdom

- Anamnes på genomgången infektion.
- Mätning av antikroppsnivån i serum (VZV-IgG). Tas på alla barn oavsett anamnes på genomgången infektion samt även på de barn som inte ska behandlas med cytostatika.
- Dokumentera i journalen om barnet har haft en genomgången infektion eller inte och resultat av VZV-IgG i serum (titrar).
- Anamnes gällande syskon och vårdnadshavare avseende genomgången infektion. Vid osäkerhet tas VZV-IgG och vid negativt resultat rekommenderas vaccination.

Immunitetsbedömning

- Vilken antikroppsnivå som anses vara skyddande mot vattkoppor bedöms enligt referensintervall från det lokala laboratoriet.
- Barn som har haft vattkoppor eller vaccinerats före insjuknandet i onkologisk sjukdom löper mindre risk för svår sjukdomsbild, vilket tyder på att en viss grad av immunitet kvarstår och kan mildra förloppet.

26.4 Insjuknande i vattkoppor under pågående behandling

Insjuknande i vattkoppor eller bältros med generalisering av utslagen, oavsett antikroppsstatus, handläggs enligt nedan:

- Blåssekret med PCR.
- Inläggning rekommenderas.
- Aciklovir intravenöst tills inga nya blåsor uppkommer därefter peroral behandling. Total behandlingstid 7–10 dagar.
- Uppehåll med eventuell immunsupprimerande behandling efter beslut i **samråd** med barnonkologkonsult/jour.

Vid bältros

- Aciklovir peroralt 7–10 dagar.
- Vid tecken på generalisering ska barnet läggas in och aciklovir ges intravenöst.

26.5 Exponering för vattkoppor

- **Misstänkt** exponering är vanligast, exempelvis vid snabb passage förbi en större lokal där en vattkoppssjuk person nyligen har vistats.
- **Säkerställd** exponering föreligger om det finns vattkoppor i familjen eller vid direktkontakt inomhus med vattkoppssjuk person (ansikte mot ansikte eller vistelse i samma slutna rum minst 5 minuter).

Vid **osäkerhet** kring handläggningen ska barnonkologkonsult/jour kontaktas för samråd.

Handläggning vid pågående intensiv cytostatikabehandling – säker exponering

Barnet har inte haft vattkoppor, VZV-ak negativ (VZV-)

Denna grupp, särskilt barn med leukemi och lymfom, har störst risk för svår vattkoppsinfektion. Efter exponering för vattkoppor finns tre möjliga handlingsvägar:

1) Aciklovir peroralt

- Ges senast från dag 7 till och med dag 21 efter exponering.
  I vissa situationer ordineras aciklovir redan från dag 1.

2) Immunglobulin (IVIG)

- Ges till gravt immunsupprimerade barn, exempelvis vid leukemi/lymfom under steroidbehandling. Alternativt ges varicella zoster-immunglobulin (VZIG) om preparatet är lättillgängligt.
- Ges i kombination med aciklovir.
- Ges snarast efter exponering, men helst inom 96 timmar.
  Även administrering inom 10 dagar kan mildra sjukdomsförloppet.

3) Varicella zoster-immunglobulin (VZIG)

- Ges till gravt immunsupprimerade barn, exempelvis vid leukemi/lymfom under steroidbehandling, förutsatt att preparatet är lättillgängligt. I annat fall ges immunglobulin (IVIG) enligt ovan.
- Ges i kombination med aciklovir.
- Ges snarast efter exponering, men helst inom 96 timmar.
  Även administrering inom 10 dagar kan mildra sjukdomsförloppet.

Barnet har haft vattkoppor, VZV-ak positiv (VZV+)

Vid **säker** exponering ges behandling enligt nedan:

- Aciklovir peroralt senast från dag 7 till och med dag 21 efter exponering.

Handläggning vid pågående ALL-underhållsbehandling samt behandling av CNS- och solida tumörer – säker exponering

Barnet har inte haft vattkoppor, VZV-ak negativ (VZV-)

Vid **säker** exponering ges behandling enligt nedan:

- Aciklovir peroralt senast från dag 7 till och med dag 21 efter exponering.

Barnet har haft vattkoppor VZV-ak positiv (VZV+)

Behandling behöver inte alltid sättas in. För barn under pågående **intensiv** cytostatikabehandling för CNS- och solida tumörer bör aciklovir övervägas vid säker exponering. Familjen ska alltid höra av sig vid säker exponering för ställningstagande till om behandling ska ges enligt nedan:

- Aciklovir peroralt senast från dag 7 till och med dag 21 efter exponering.

Vid osäker/okänd immunitet får man agera som VZV-ak negativ (VZV-)

- Kontroll av VZV-IgG med akutsvar rekommenderas.

Handläggning efter stamcellstransplantation – säker exponering

Vid vattkoppsexponering under **första året** efter allogen SCT eller så länge barnet står på immunsuppressiv behandling (takrolimus eller ciklosporin) samt under **första 6 månaderna** efter autolog SCT (högdosbehandling) ges behandling enligt nedan:

- Immunglobulin (IVIG) eller varicella zoster-immunglobulin (VZIG). Ges snarast efter exponering.
- Aciklovir peroralt senast från dag 7 till och med dag 21 efter exponering. I vissa situationer ordineras aciklovir redan från dag 1.

OBS! Dessa barn har mycket stor risk för svår vattkoppsinfektion.

Vid vattkoppsexponering under **andra året** efter allogen SCT samt under perioden **6–12 månader** efter autolog SCT (högdosbehandling) ges behandling enligt nedan:

- Aciklovir peroralt senast från dag 7 till och med dag 21 efter exponering. I vissa situationer ordineras aciklovir redan från dag 1.
- Immunglobulin (IVIG)/varicella zoster-immunglobulin (VZIG) kan vara aktuellt för enstaka barn.

Tabell 16. Sammanfattning postexpositionsprofylax

	VZV-	VZV+
Intensiv behandling Hematologisk malignitet	ACV alternativt IVIG/VZIG + ACV	ACV
ALL-underhållsbehandling	ACV	Ingen åtgärd
CNS tumör **Solid tumör**	ACV ACV	Normalt ingen åtgärd* Normalt ingen åtgärd*
Allogen SCT Första året efter SCT Andra året efter SCT **Autolog SCT (högdosbehandling)** Första 6 mån efter högdosbehandlingen 6 mån-12 mån efter högdosbehandlingen	 IVIG/VZIG + ACV ACV IVIG/VZIG + ACV ACV	 IVIG/VZIG + ACV ACV IVIG/VZIG + ACV ACV

***OBS!** För barn under pågående intensiv cytostatikabehandling för CNS- och solida tumörer bör ACV övervägas vid säker exponering.

IVIG = Immunglobulin
VZIG = Varicella zoster-immunglobulin
ACV = Aciklovir

Efter avslutad cytostatikabehandling

Risken för svår VZV-infektion är låg efter avslutad behandling. Expositionsprofylax behövs inte längre när det har gått en månad och blodvärdena har normaliserats. Det räcker att familjen kontaktar vården om barnet insjuknar i något som liknar vattkoppor för eventuell behandling. Försiktighetsåtgärder behöver inte längre vidtas, exempelvis behöver skolan inte meddela om någon har vattkoppor.

26.6 Läkemedel

Immunglobulin (IVIG)

Indikationer

- Exponering/insjuknande i VZV enligt nedan:
  - Under intensiv immunsuppressiv behandling, exempelvis vid leukemi/lymfom under steroidbehandling (hos VZV-negativa).
  - Under första året efter allogen SCT eller tills aktiv immunsuppression har avslutats. Därefter aciklovir tills 2 år efter SCT.
  - Under första 6 månaderna efter autolog SCT (högdosbehandling). Därefter aciklovir tills 6–12 månader efter högdosbehandlingen.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.15 Immunglobulin (IVIG).

Varicella zoster-immunglobulin (VZIG)

Indikationer

- Exponering/insjuknande i VZV enligt nedan:
  - Under intensiv immunsuppressiv behandling, exempelvis vid leukemi/lymfom under steroidbehandling (hos VZV-negativa).
  - Under första året efter allogen SCT eller tills aktiv immunsuppression har avslutats. Därefter aciklovir tills 2 år efter SCT.
  - Under första 6 månaderna efter autolog (högdosbehandling). Därefter aciklovir tills 6–12 månader efter högdosbehandlingen.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.41 Varicella zoster – immunoglobulin (VZIG).

Aciklovir

Indikationer

- Postexpositionsprofylax enligt tabellen ovan.
- Insjuknande i vattkoppor eller bältros med generalisering av utslagen, oavsett antikroppsstatus.

Dosering, administrering och övrig läkemedelsinformation

- Se ePed.
- Se 12.1 Aciklovir (t.ex. Zovirax®).

26.7 Vaccination

- Syskon och/eller vårdnadshavare som säkert inte har haft vattkoppor bör vaccineras med vaccin mot vattkoppor, Varilrix®/Varivax® (enligt FASS).
- Om den vaccinerade får blåsor ska sjukvården kontaktas.
- Vaccination ges aldrig till barnet under pågående behandling.
- Vaccination till barnet kan påbörjas 3–6 månader efter avslutad immunsuppression om barnet är i remission och har tillräckligt antal lymfocyter.
- Under 2027 införs vaccination mot vattkoppor i det allmänna vaccinationsprogrammet för alla barn.
  För mer information se Folkhälsomyndighetens hemsida.

26.8 Vattkoppor i skolan

Vid pågående vattkoppor i skolan ska barnet inte stanna hemma. Det är dock viktigt att vara observant och att få information om barnet har exponerats. Har barnet blivit exponerat ska behandling sättas in enligt tabellen ovan. Barn som har erhållit profylaxbehandling kan vistas i förskola eller skola.

Se även följande länkar:
Nationell riktlinje PM Varicella/Herpes Zoster inom barnonkologin
Nationell riktlinje Riktlinjer för vaccinationer vid barncancer

KAPITEL 27

Uppföljning efter avslutad behandling

27.1 Uppföljning på mottagningen/dagvården

- Barnen följs på Barncancercentrum upp till 18 års ålder i samarbete med andra vårdgivare utefter individuellt behov med fokus på helheten.
- Barnet följs enligt den diagnosspecifika uppföljningsplanen som upprättats av ansvarig läkare på Barncancercentrum i anslutning till behandlingsavslut. Uppföljningen utgår från aktuellt behandlingsprotokoll och Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer. Vårdprogrammet beskriver risker för sena komplikationer och rekommendationer gällande uppföljning.
- Uppföljningsplanen dokumenteras i journalen och förmedlas till länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant. Familjen ska informeras om innehållet i uppföljningsplanen.
- Klinisk kontroll genomförs vid behov.
- Bedömning av tillväxt samt kontroll av pubertetsutveckling och eventuella andra endokrina avvikelser sker enligt uppföljningsplan. Vid avvikelser skrivs remiss till endokrinmottagning.
- Övriga kontroller enligt läkarordination.
- Bedömning av barnets livssituation, levnadsvanor och rehabiliteringsbehov (exempelvis nutrition, matvanor, fysisk aktivitet, skolsituation och psykosocialt stöd).
- Stöd ges för att bibehålla eller skapa hälsosamma levnadsvanor. Rehabiliteringsinsatser erbjuds utifrån barnets behov för att uppnå bästa möjliga funktionsförmåga och livskvalitet. Remiss utfärdas vid behov av mer specifika rehabiliteringsinsatser. Se även Nationellt vårdprogram cancerrehabilitering för barn och ungdom.

Syfte med uppföljning

- Upptäcka återfall.
- Hjälpa till med återgång till normalt liv.
- Prevention: informera om skydds- och riskfaktorer för fysisk och psykisk hälsa.
- Bekräfta normalisering av laboratorieparametrar efter cytostatikabehandling.
- Tillväxt- och pubertetsbedömning.
- Revaccinera.
- Upptäckt av sena komplikationer.

Leukemi

- Barn som behandlats för leukemi följs enligt en diagnosspecifik uppföljningsplan som utgår från behandlingsprotokollet och Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- Barnet följs initialt med täta kontroller tills blodvärdena har normaliserats. Därefter sker en successiv utglesning.
- Under första åren sker besök vanligen var 3:e till 6:e månad. Kontrollerna övergår därefter ofta till årliga besök fram till minst 5 år efter avslutad behandling.
  Besöksintervallen anpassas efter individuella behov och medicinsk bedömning.
- I samband med klinisk kontroll genomförs en somatisk undersökning inkluderande noggrann palpation av samtliga lymfkörtelstationer. Hos pojkar utförs även palpation av testiklar (kontroll för recidiv).
- Ultraljud hjärta genomförs inom 6 månader efter avslutad behandling och därefter enligt uppföljningsplan och Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- Provtagning och övriga undersökningar sker enligt läkarordination och diagnosspecifik uppföljningsplan.
- För barn som genomgått stamcellstransplantation gäller specifik uppföljning. Se Kapitel 23 Allogen stamcellstransplantation.

Tumör i centrala nervsystemet (CNS)

- Barnet genomgår radiologiska kontroller med MRT av CNS. Vid låggradig tumör, där ingen annan behandling är aktuell initialt, utförs den första kontrollen vanligtvis cirka 3 månader postoperativt. I övriga fall genomförs den första uppföljande kontrollen cirka 6 veckor efter avslutad behandling. Beroende på resultat bestäms vidare uppföljning av ansvarig läkare på Barncancercentrum. Variationer förekommer beroende på tumör och behandlingsprotokoll.
- I behandlingsprotokollet och i Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer finns även beskrivet vilka provtagningar och undersökningar som ska genomföras (exempelvis hormonprover, njurfunktion, lungfunktion och hörseltest).
- Barnet följs upp av barnonkolog och/eller neurolog. Neurologisk bedömning bör göras regelbundet under uppföljningen.
- Barnet ska träffa arbetsterapeut och fysioterapeut för bedömning och rehabilitering utifrån behov. I vissa fall följs barnet upp på annan rehabiliteringsenhet.
- Andra viktiga kontakter för barnet kan vara logoped och dietist beroende på vilka områden i hjärnan som påverkats efter operationen.
- Regelbundna kontroller på ögonmottagningen ingår i uppföljningen om tumörens lokalisation eller ett förhöjt intrakraniellt tryck har orsakat synpåverkan.
- Hörsel ska bedömas tidigt, eftersom hörselnedsättning kan påverka både resultat av kognitiva tester och skolprestation. Det bör även efterfrågas om det tidigare har funnits misstanke om hörselpåverkan i samband med undersökning på BVC eller inom skolhälsovården. Audiogram ska utföras vid misstanke om hörselpåverkan eller om ototoxiska läkemedel har givits. Se Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- Alla barn som erhållit strålbehandling mot CNS ska remitteras till endokrinmottagning. Övriga barn remitteras vid endokrinpåverkan.
- Alla barn bör genomgå en neuropsykologisk screening.
- I uppföljningen ingår också en eller flera större multiprofessionella rehabiliteringsutredningar. Se 27.2 Multiprofessionell rehabiliteringsutredning.

Lymfom/solid tumör

- Barn som behandlats för solid tumör följs enligt diagnosspecifik uppföljningsplan som utgår från behandlingsprotokollet och Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- Speciellt bevakande för strålbehandlade områden.

Vaccinationer

- Efter avslutad behandling revaccineras barnet enligt Riktlinjer för vaccinationer vid barncancer. Vaccinationerna påbörjas 3–6 månader efter avslutad behandling, beroende på vilken behandling barnet har fått.
- Vid misstänkt funktionell aspleni utförs vaccination enligt Riktlinjer för vaccinationer vid barncancer.
- Barn som erhållit immunterapi bör ha normaliserade B-cellsnivåer innan vaccinationerna påbörjas.
- Efter SCT revaccineras barnet från grunden enligt särskilt vaccinations schema.

Se även följande länk:
Nationell riktlinje Riktlinjer för vaccinationer vid barncancer

27.2 Multiprofessionell rehabiliteringsutredning

För att identifiera och kartlägga de individuella svårigheter som kan uppstå i samband med onkologisk behandling är en eller flera större utredningar av ett multiprofessionellt team med erfarenhet av denna problematik av största vikt. Den multiprofessionella rehabiliteringsutredningen ser olika ut i respektive region avseende var utredningen genomförs, vilka professioner som deltar samt tidpunkt för utredning och uppföljningsperioder. Utifrån barnets profil kan flera motoriska och/eller kognitiva funktioner behöva följas upp.

För barn som behandlas för CNS-tumör finns ett nordiskt protokoll som rekommenderar neuropsykologisk uppföljning preoperativt eller vid diagnos samt cirka 2 och 5 år efter diagnos. Även övriga barn som har fått onkologisk behandling som är känd för att kunna ge kognitiv påverkan erbjuds multiprofessionell bedömning efter identifierat behov.
Vid misstanke om kognitiv påverkan hos andra barn bör även remiss för utredning övervägas.
För rekommendationer kring utredning se Nationellt vårdprogram cancerrehabilitering för barn och ungdom och Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.

Syftet med uppföljningen

- Att upptäcka utvecklingsavvikelser eller kognitiva svårigheter som kan ha orsakats av tumör och/eller onkologisk behandling, med påverkan på skolsituationen och vardagsfungerande.
- Att kartlägga motoriska färdigheter som kan ha påverkats av tumör och/eller onkologisk behandling.
- Att rekommendera åtgärder och stöd för barnet, familjen och skolan.

Uppföljningsperioder

CNS-tumör

Enligt det nordiska behandlingsprotokollet rekommenderas följande:

- Den första utredningen genomförs **2 år** efter diagnos, eller tidigare vid behov. Variationer kan förekomma beroende på behandlingsstudier.
  Vid denna utredning kartläggs barnets kognitiva förmåga, motoriska färdigheter samt den aktuella psykosociala situationen. Efter samtycke från vårdnadshavare tas även kontakt med skolan för att kartlägga barnets skolsituation.

- Uppföljande utredning upp till 18 år genomförs **5 år** efter diagnos och/eller vid behov **i samband med stadiebyte** i skolan, men kan anpassas tids- och innehållsmässigt efter barnets behov.
  Barn som fått strålbehandling mot hjärnan löper störst risk att få en påverkan på sina kognitiva funktioner över tid. För dessa barn är upprepad utredning av stor vikt. Risken för kognitiv påverkan efter strålbehandling beror bland annat på stråldos, barnets ålder vid strålning och strålfält.
- Barn under 6 år som är färdigbehandlade kan vänta med första utredningen till skolstart, det kan dock behövas att utredningen tidigareläggs utifrån barnets behov.

Övriga diagnoser

- Påverkan på kognitiva funktioner styr behovet av uppföljande utredning. Vid indikation kompletteras utredningen med kartläggning av motoriska färdigheter som kan ha påverkats av tumör och/eller onkologisk behandling.

Presentation av resultatet

- Resultatet av utredningen förmedlas muntligt till aktuella vårdkontakter, skolpersonal och vårdnadshavare. En skriftlig rapport med utredningsresultatet skickas till vårdnadshavare. Remissvar till remittent sker via journalen.
- Vårdnadshavare har själva ansvaret för att lämna den skriftliga rapporten med utredningsresultatet till skolan. Det är viktigt att konsultsjuksköterskan/kontaktsjuksköterskan påminner vårdnadshavare om detta och stämmer av att det blir gjort.
- Det är viktigt att konsultsjuksköterskan/kontaktsjuksköterskan har en dialog med vårdnadshavare om hur utredningens rekommendationer följs upp av skolan. Ofta finns behov av uppföljande samtal med skolan efter att de fått den skriftliga rapporten.

Barn- och ungdomshabilitering

Efter avslutad multiprofessionell utredning remitteras vissa barn till barn- och ungdomshabiliteringen. Habiliteringen ansvarar för att följa upp behov som identifierats vid utredningen och att utforma lämpliga insatser.
Lokala skillnader i tillgång till barn- och ungdomshabilitering förekommer.

För barn som inte omhändertas på barn- och ungdomshabiliteringen ansvarar annan rehabiliteringsenhet, Barncancercentrum, länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant, alternativt vårdcentralen.

Konsultsjuksköterskan/kontaktssjuksköterskan finns vid behov som en personlig länk mellan de olika instanserna och som ett psykosocialt stöd för familjen.

27.3 Nyckelmottagning

Nyckelmottagningen på Barncancercentrum är en strukturerad uppföljnings-mottagning riktad till barn och tonåringar under 18 år som har avslutat sin onkologiska behandling. Även om inte leukemi-/tumörkontrollerna är avslutade erbjuds besök på Nyckelmottagningen.
Mottagningens huvuduppgifter är att optimera informationsöverföring till den unga patienten inför vuxenlivet samt identifiera behov av kompletterande psykosociala stödinsatser.

- Alla tonåringar får åldersanpassad information om den sjukdom de haft, den behandling de har gått igenom och eventuella risker för sena komplikationer.
- Vid besöken görs en ordinarie medicinsk bedömning och det kontrolleras att barnets uppföljningsplan följs enligt Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- Tonåringens psykosociala hälsa, skolsituation och levnadsvanor kartläggs.
- Tonåringar som behöver en neuropsykologisk eller neuropsykiatrisk utredning identifieras.
- Alla tonåringar erbjuds enskilda samtal med möjlighet att diskutera ämnen som alkohol, tobak, droger, fertilitet och sexuell hälsa.

Målet är att alla barn och tonåringar ska följas enligt Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer. I vårdprogrammet finns även en Basstandard för uppföljningsmottagningar för patienter under 18 år, s.k. nyckelmottagningar.

Organisation av mottagningen

Barnonkolog tillsammans med sjuksköterska är ansvariga för denna mottagning. Mottagningsverksamheten byggs upp kring så kallade **nyckelbesök**, som har planerad längre tidsåtgång än ordinarie läkarbesök, och inkluderar ofta teambesök med både läkare och sjuksköterska.

- Nyckelbesök planeras efter avslutad behandling vid cirka 13, 17 och 18 års ålder, beroende på när behandlingen givits och tonåringens individuella behov. Vid onkologisk behandling i tonåren bör två nyckelbesök eftersträvas. Vid nyckelbesök 2 och 3 bör barnet, om möjligt, träffa samma läkare.
- Nyckelmottagningen ska fastställa tydliga rutiner för provtagningar, undersökningar och besök tillsammans med länssjukhuset/hemortssjukhuset om barnet tillhör ett sådant.
- Enstaka nyckelbesök kan förläggas på länssjukhuset/hemortssjukhuset om rätt kompetens finns tillgänglig där.
- Vid nyckelbesök deltar även transitionssjuksköterska, där funktionen finns etablerad, enligt lokala rutiner.

Nyckelbesök 1 vid cirka 13 år

- Vid detta besök uppdateras den individuella uppföljningsplanen vid behov.
- Uppföljningsbehov före nyckelbesök 2 bedöms.

Nyckelbesök 2 vid cirka 17 år

- Vid detta besök kartläggs vad som behöver göras inför nyckelbesök 3.
- Barnonkologen skriver remiss/journalanteckning med ordinationer för de åtgärder som ska utföras, exempelvis provtagningar, undersökningar, vaccinationer eller vidare remittering. Detta återkopplas till länssjukhuset/hemortssjukhuset om tonåringen tillhör ett sådant.
- Vid nyckelbesök 2 kartläggs även tonåringens speciella behov inför 18-årsöverföringen. Det kan gälla både fysiska och psykosociala behov. Vid mer komplex problematik görs en planering för gemensamt överföringsbesök mellan berörda vårdgivare, digitalt eller fysiskt, inkluderande eventuellt länssjukhus/hemortssjukhus och de kontakter som gäller på den orten.

Nyckelbesök 3 vid 18 års ålder (avslutande besök)

- Till detta besök bör även kallelse skickas till de berörda läkare/sjuksköterskor från mottagningar tonåringen kommer att remitteras till i de fall det är motiverat. Detta är kartlagt vid nyckelbesök 2.
- Tonåringen får en grundlig muntlig information samt de skriftliga utdragen från Barncancerregistret, ”Sammanställning av din cancerbehandling” och ”Sammanställning av dina uppföljningsrekommendationer”. Dokumenten beskriver fakta om diagnosen och den givna behandlingen samt innehåller rekommendationer för framtida uppföljning.
- Remittering sker till Uppföljningsmottagning för vuxna efter barncancer. Utifrån behov sker även remittering till aktuell vårdgivare, exempelvis specialistmottagning inom vuxenvård och/eller primärvård samt reproduktionsmedicin. Se 27.4 Transition/överföring till vuxenvård.

27.4 Transition/överföring till vuxenvård

Att tänka på vid transition/överföring till vuxenvård

- Uppföljningen planeras från Nyckelmottagningen (se ovan) eventuellt i samråd med andra barnspecialiteter, med noggrann information till tonåringen och vårdnadshavare.
- Alla tonåringar som behandlats för cancer ska erbjudas adekvat uppföljning och sjukvård av hög kvalitet. Beroende på vilken fas tonåringen befinner sig i vid överföringen till vuxenvård skrivs remiss till aktuell vårdgivare. I de fall det är motiverat bör även kallelse skickas till berörd mottagning för att delta vid nyckelbesök 3 på Barncancercentrum.
- Tonåringen och familjen ska vid behov ha tillgång till fortsatt psykosocialt stöd. Om fortsatta stödinsatser inte kan ges av tidigare kontakt på barnkliniken eller om familjen/tonåringen förväntas ha behov av långvariga stödinsatser ska remiss skrivas till primärvården alternativt psykiatrisk mottagning.
- Kontaktuppgifter till Uppföljningsmottagningen för vuxna efter barncancer bör framgå i remissen till nästa vårdinstans.
- Ge tydlig information om vart tonåringen och familjen bör vända sig efter att kontakten med barnsjukvården avslutats.

- Informera om Uppföljningsmottagningen för vuxna efter barncancer och lämna deras kontaktuppgifter. Det är en trygghet för tonåringen och familjen att veta vart man kan vända sig vid frågor eller problem i vårdkedjan.
- För tonåringar med behov av fortsatta sjukdomskontroller eller andra särskilda behov är det mycket viktigt med en väl fungerande överföring från barn- till vuxenvård. Där funktionen finns etablerad kan transitionssjuksköterska vara behjälplig i övergången.
- Tonåringar med komplexa behov av uppföljning rekommenderas ett gemensamt besök med Nyckelmottagning, Uppföljningsmottagning för vuxna efter barncancer och länssjukhuset/hemortssjukhuset om tonåringen tillhör ett sådant.

27.5 Uppföljningsmottagning för vuxna efter barncancer

På alla orter med ett Barncancercentrum finns en uppföljningsmottagning för vuxna efter barncancer som arbetar med långtidsuppföljning.
Målgruppen är patienter över 18 år som behandlats för barncancer och som avslutat behandlingen och kontrollerna av cancersjukdomen.
Mottagningen fungerar även som ett kunskapscentrum för vårdpersonal från olika instanser.

- Remiss till Uppföljningsmottagningen skrivs i samband med överföring till vuxenvården eller avslutande besök vid 18 års ålder.
- Patienten kan även söka själv exempelvis via 1177.se.
- Unga vuxna kallas till mottagningen för ett första besök vid 23–25 års ålder eller tidigare vid behov.
- Vissa kommer till Uppföljningsmottagningen för endast ett besök medan det för andra handlar om långtidsuppföljning, vilket innebär flera besök utifrån behov och uppföljningsrekommendationer enligt Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- För kontaktuppgifter till respektive Uppföljningsmottagning se Uppföljningsmottagningar för vuxna efter barncancer (UFM).

Mottagningen erbjuder:

- Teambesök, i teamet ingår läkare, sjuksköterskor och ibland andra professioner.
- Information om cancersjukdom, dess behandling och sena komplikationer kopplade till behandlingen. Patienten har även möjlighet att ställa frågor både gällande given behandling och sjukdom.
- Genomgång av patientens psykosociala situation där även livsstilsfrågor berörs.
- I vissa fall kan mottagningen erbjuda stöd i kontakten med Arbetsförmedlingen och Försäkringskassan.
- En skriftlig sammanfattning av cancerbehandlingen och en uppdaterad uppföljningsplan i de fall där det är aktuellt. Uppföljningsplanen utgår från Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer.
- Riktad hälsokontroll utifrån given barnonkologisk behandling.
- Stöd och hjälp i att koordinera vården. Remittering till andra vårdinstanser vid behov.
- Telefonrådgivning.

Sena komplikationer

Genomgången barncancerbehandling kan orsaka sena komplikationer som debuterar många år efter avslutad behandling. Risken för att sena komplikationer uppkommer har samband med given behandling. Om en sen komplikation har uppkommit behöver behandling och uppföljning ske på specialiserade mottagningar eller på vårdcentral.

Några exempel på sena komplikationer är:

- Hjärt-kärlsjukdom.
- Sekundär cancer.
- Infertilitet.
- Hormonbrister.
- Nedsatt njurfunktion.
- Osteoporos.
- Kognitiva svårigheter.

Se även följande länk:
Nationellt vårdprogram Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer

KAPITEL 28

Arbetsgruppen

28.1 Arbetsprocess och granskning

Stöddokumentet har utvecklats av en arbetsgrupp bestående av regionala representanter från samtliga barncancercentra i Sverige (Umeå, Uppsala, Stockholm, Linköping, Göteborg och Lund), på uppdrag av Nationell arbetsgrupp barncancer. De regionala representanterna har ansvarat för förankring med kollegor på sina respektive barncancercentra.

Huvudförfattare Camilla Häger har, i nära samarbete med huvudgranskarna Jonatan Källström och Mirka Pinkavová (barnonkologer), Kristina Landahl Stridh (specialistsjuksköterska) samt Magnus Dahlander (apotekare), samtliga verksamma vid Sahlgrenska Universitetssjukhuset, ansvarat för utvecklingen och den slutliga sammanställningen av dokumentet. Faktagranskning har genomförts av sakkunniga från berörda professioner och verksamheter nationellt. Se Bilaga 1.

Flera kapitel har även granskats av nationella nätverk, såsom vårdplaneringsgrupper/nätverk inom Sektionen för Pediatrisk Hematologi och Onkologi (PHO) Svenska Barnläkarföreningen, SCT-omvårdnadsnätverk samt Barncancervårdens nationella chefsgrupp.

28.2 Arbetsgruppens medlemmar

- Camilla Häger (huvudförfattare), specialistsjuksköterska barnonkologi, Södra Älvsborgs sjukhus, RCC Väst
- Maria Lidén, Avdelningschef och specialistsjuksköterska barnonkologi, Norrlands Universitetssjukhus, RCC Norr
- Samantha Nath, specialistsjuksköterska barnonkologi, Norrlands Universitetssjukhus, RCC Norr
- Erika Gustafsson Bergvall, specialistsjuksköterska barnonkologi, Akademiska sjukhuset, RCC Mellansverige
- Birgitta Graner, barnsjuksköterska, Karolinska Universitetssjukhuset, RCC Stockholm/Gotland

- Emma Karlsson, specialistsjuksköterska barnonkologi, Universitetssjukhuset i Linköping, RCC Sydöst
- Kristina Landahl Stridh, specialistsjuksköterska barnonkologi, Sahlgrenska Universitetssjukhuset, RCC Väst
- Therese Hansen, specialistsjuksköterska barnonkologi, Skånes Universitetssjukhus, RCC Syd
- Sara Ottosson, originalare/final art, VGR inhouse, RCC Väst
- Helena Ljungberg, processtöd, RCC Väst

28.3 Jäv och andra bindningar

Ingen av medlemmarna som leder arbetet och skriver texter till stöddokumentet har pågående uppdrag som skulle kunna innebära jäv. Kopior av gruppens jävsdeklarationer går att få från Regionalt cancercentrum Väst.

28.4 Stöddokumentets förankring

Remissversionen av stöddokumentet (version 1.0) har publicerats öppet på cancercentrum.se. Remissversionen har gått till regionernas linjeorganisationer för kommentarer om organisatoriska och ekonomiska konsekvenser samt till specialist-, professions- och patientföreningar för övriga synpunkter på innehållet.

Under remissrundan har nedan listade organisationer lämnat synpunkter på stöddokumentets innehåll. Utöver dessa har svar inkommit från enskilda kliniker, enskilda företrädare för professionen samt nationella barnonkologiska vårdplaneringsgrupper.

- DRF, DIO-Dietister inom onkologi
- Läkemedelsverket
- Nationella arbetsgruppen (NAG) Cancergenomik och molekylär patologi
- NAG Cancerprevention
- NAG Ärftlig cancer
- Nationella primärvårdsrådet
- Nationella vårdprogramgruppen Cancerrehabilitering för barn och ungdom
- Norra sjukvårdsregionen (Region Jämtland Härjedalen, Region Norrbotten, Region Västerbotten, Region Västernorrland) via RPO Cancer
- Närhälsan och Primärvårdsrådet VGR
- Region Halland

- Region Kronoberg
- Region Skåne
- Region Stockholm
- Region Uppsala
- Region Värmland
- Region Västerbotten
- Region Örebro län
- Svensk sjuksköterskeförening

Efter sammanställning av de inkomna synpunkterna, och revidering som följd av den, har dokumentet bearbetats och godkänts av ansvariga granskare och fastställts av RCC i samverkan.

KAPITEL 29

Källor

Innehållet i Barnonkologihandboken bygger på en sammanvägd genomgång av nationella och regionala dokument, riktlinjer och rekommendationer samt vissa behandlingsprotokoll. Handboken använder inte direkta referenser i löpnade text. I stället redovisas här de centrala källor som legat till grund för kunskapsunderlaget samt kompletterande material för fördjupning. Syftet är att säkerställa transparens och underlätta för läsaren att hitta ursprungsdokument och vidare information.

29.1 Riktlinjer, rekommendationer och behandlingsprotokoll

Riktlinjer

- Anafylaxi hos barn och ungdomar
- Febril neutropeni – Akut handläggning av febril neutropeni hos barncancerpatienter
- Nationella omvårdnadsriktlinjer för gastrostomikateter/-knapp
- Perifiert extravaserade läkemedel - BARN
- PM Varicella/Herpes Zoster inom barnonkologin
- Protonstrålning barn
- Riktlinjer för vaccinationer vid barncancer

Rekommendationer

- Behandling av Clostridioides difficile-infektion under pågående barnonkologisk behandling
- Nationella rekommendationer för initial handläggning av misstänkt sepsis hos barn med eller utan chock
- Profylax mot illamående och kräkningar (”CINV-profylax”)
- Profylax mot invasiv svampinfektion för barn med cancer
- Profylax mot Pneumocystis jirovecii inom barnonkologin (PJP-Profylax)
- Recommendation for management of febrile neutropenia in AML

Behandlingsprotokoll

- ALLTogether1 Main Study – NOPHO (inlogg krävs)

Guidelines i behandlingsprotokoll

OPTIONAL GUIDELINES and emergencies

- Clinical Guidelines for Tumour Lysis Syndrome (TLS)
- Guidelines for 6-mercaptopurine/methotrexate maintenance therapy
- Supportive care recommendations for hypersensitivity reactions to (PEG)asparaginase
- Clinical Guideline for Vincristine Toxicity
- Glucarpidase Guidelines
- High Dose Methotrexate (HDMTX) guidelines

CLINICAL GUIDELINES

- Guidelines for Real-time therapeutic drug monitoring (TDM) of asparaginase

EMERGENCY GUIDELINES

- Guideline for Prevention and Management of Anticancer-induced Extravasion in children and Adolescents during Cancer Treatment

PROCEDURAL GUIDELINES

- Procedural Guideline for Bone Marrow aspiration procedure
- Procedural Guidelines for CSF sampling and processing

Övrigt

- Folkhälsomyndighetens hemsida
- Löf (Regionernas Ömsesidiga Försäkringsbolag)

29.2 Nationella kunskapsstöd

Vårdprogram

- Nationellt vårdprogram cancerrehabilitering för barn och ungdom
- Nationellt vårdprogram långtidsuppföljning efter barncancer

Stöddokument

- Alarmsymtom vid misstanke om cancer hos barn och ungdom (< 18 år)
- Bedömning och hantering av biverkningar vid behandling med checkpointhämmare
- Extravasering
- Min vårdplan barn
- Vårdhandboken

Läkemedel

- Blandbarhetsdatabasen VGR Blandbarhet av intravenösa läkemedel
- Erfarenhets- och evidensbaserad databas för barnläkemedel ePed
- FASS
- Immunglobulin (IVIG) ePed - Räknehjälp för upptrappning av dos och infusionshastighet
- janusmed.se
- Läkemedelsverket Ordination och hantering av läkemedel via enteral infart eller sond
- Läkemedelsverket Säkrare ordination och läkemedelshantering till barn och ungdomar
- Medicines & Healthcare products MHRA Products
- Regimbiblioteket Barn - patientinformation per läkemedel
- Regimbiblioteket Läkemedelsregimer - Barn

29.3 Vårdplaneringsgrupper

- SBLG – Svenska Barnleukemigruppen
- VCTB – Vårdplaneringsgruppen för CNS-tumörer hos barn
- VSTB – Vårdplaneringsgruppen för solida tumörer hos barn
- SCT – Svenska Barn-HCT/cellterapigruppen
- SBRTG – Svenska Barnradioterapigruppen
- VPH – Vårdplaneringsgruppen för pediatrisk hematologi
- SAREB – Svenska Arbetsgruppen för Rehabilitering efter Barncancer
- SALUB – Svenska Arbetsgruppen för LångtidsUppföljning efter Barncancer

29.4 Informationsmaterial

Broschyrer

- Livet hemma, livet i förskola/skola för barn och ungdomar under cancerbehandling (version för utskrivning) – (läsvänlig version)
- Förmågan att kunna få barn efter cancerbehandling som ung
- Sex, närhet och sexuell hälsa vid cancersjukdom hos dig som ung
- Sex under cancerbehandling (version för utskrivning) – (läsvänlig version)

Läkemedelsspecifik information (kan lämnas till barnet och vårdnadshavare)

- Allmän information om hantering av läkemedel mot cancerbehandling via munnen eller sond/PEG i hemmet
- Cytostatika och toxiska läkemedel
- Merkaptopurin tabletter och oral lösning
- Metotrexat tabletter

Filmer och förberedelsematerial

- Att bidra till forskning – GMS Barncancer
- Blodprovstagning i en subcutan venport (SVP)
- Förbereda barn för röntgen och bildundersökningar
- Genetisk utredning vid barncancer
- Helt unik - en guide till strålbehandling
- Informationsfilm för barn som behandlas med BLINCYTO® (blinatumomab)
- Omläggning av en central venkateter (CVK)
- Protonresan
- Strålbehandling - så går det till
- Strålningsvärlden
- Så här går det till - behandlingen steg för steg

Övrigt

- Barncancerfonden
- Uppföljningsmottagningar för vuxna efter barncancer (UFM)

BILAGA 1

Faktagranskare

Kapitel	Faktagranskare
Omhändertagande av barnen	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Jonatan Källström, Kristina Landahl Stridh, Malin Kajsjö, Linnéa Larsson och Josefin Westerberg, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Konsultsjuksköterskor Barncancervårdens nationella chefsnätverk (BNC)
Omvårdnad	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Kristina Landahl Stridh och Nathalie Wennerholm, Barncancercentrum SU, samt dietister/ nutritionssjuksköterskor, SU och SÄS **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Dietister/nutritionssjuksköterskor, fysioterapeuter, kuratorer och psykologer
Leukemi – handläggning vid nyinsjuknande	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Jonas Abrahamsson och Jonatan Källström, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra. Svenska Barnleukemigruppen (SBLG)
Tumör i centrala nervsystemet (CNS) – handläggning vid nyinsjuknande	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Magnus Sabel, Linnéa Larsson och Klara Skantze, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Vårdplaneringsgruppen för CNS-tumörer hos barn (VCTB)
Lymfom/solid tumör - handläggning vid nyinsjuknande	**Ansvarig kapitelgranskare VGR+** Gustaf Österlundh, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra

	Vårdplaneringsgruppen för solida tumörer hos barn (VSTB)
Cytostatika	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Magnus Dahlander och Jonatan Källström, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Apotekare Marie Sandgren, BarnRegimBiblioteket Svenska Barnleukemigruppen (SBLG) Vårdplaneringsgruppen för CNS-tumörer hos barn (VCTB) Vårdplaneringsgruppen för solida tumörer hos barn (VSTB) Barncancervårdens nationella chefsnätverk (BNC)
Högdos Metotrexat	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Jonatan Källström och Magnus Dahlander, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Apotekare Svenska Barnleukemigruppen (SBLG)
Cytostatika – hantering och rutiner	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Kristina Landahl Stridh, Sara Erlandsson, Jonatan Källström och Magnus Dahlander, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Apotekare Barncancervårdens nationella chefsnätverk (BNC)
Övriga läkemedel	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Magnus Dahlander och Jonatan Källström, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Apotekare
Målriktade läkemedel och immunterapi	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Magnus Dahlander, Lisa Diep, Jonatan Källström, Cecilia Langenskiöld och Malin Olsson, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Apotekare

	Marie Sandgren, BarnRegimBiblioteket Svenska Barnleukemigruppen (SBLG) Vårdplaneringsgruppen för CNS-tumörer hos barn (VCTB) Vårdplaneringsgruppen för solida tumörer hos barn (VSTB) Svenska Barn-HCT/cellterapigruppen (SCT)
Transfusion	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Jonatan Källström och Kristina Landahl Stridh, Barncancercentrum SU samt personal från Transfusionsmedicin SÄS **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Svenska Barnleukemigruppen (SBLG) Vårdplaneringsgruppen för pediatrisk hematologi (VPH) Barncancervårdens nationella chefsnätverk (BNC)
Centrala infarter	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Kristina Landahl Stridh, Pelle Lindström och Jonatan Källström, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Barncancervårdens nationella chefsnätverk (BNC)
Undersökningar	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Jonatan Källström, Barncancercentrum SU samt personal från Klinisk kemi, Klinisk genetik och genomik och Klinisk fysiologi SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Svenska Barnleukemigruppen (SBLG) Vårdplaneringsgruppen för solida tumörer hos barn (VSTB) Barncancervårdens nationella chefsnätverk (BNC)
Provtagningar	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Jonatan Källström, Barncancercentrum SU samt personal från Klinisk Kemi SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra
Febril neutropeni	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Torben Ek och Kristina Landahl Stridh, Barncancercentrum SU samt Gabor Boglari, Barnkliniken SÄS

	Granskare nationellt Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Supportive care-nätverket
Enteral nutrition	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Kristina Landahl Stridh och Tilda Bornell, Barncancercentrum SU samt dietister/ nutritionssjuksköterskor, SU och SÄS **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Dietister/nutritionssjuksköterskor Barncancervårdens nationella chefsnätverk (BNC)
Mun- och tandvård	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Tandläkare, tandhygienist, SU och SkaS **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Personal från pedonti
Stamcells-transplantation	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Cecilia Langenskiöld och Malin Olsson, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Svenska Barn-HCT/cellterapigruppen (SCT) Nationellt SCT-koordinatorsnätverk
Autolog stamcells-transplantation	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Cecilia Langenskiöld, Lars Kawan och Malin Olsson, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Svenska Barn-HCT/cellterapigruppen (SCT) Nationellt SCT-koordinatorsnätverk
Allogen stamcells-transplantation	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Cecilia Langenskiöld och Malin Olsson, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Svenska Barn-HCT/cellterapigruppen (SCT) Nationellt SCT-koordinatorsnätverk

Strålbehandling	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Personal från Jubileumskliniken SU samt Jonatan Källström, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Personal från Skandionkliniken och Akademiska sjukhuset Uppsala Svenska Barnradioterapigruppen (SBRTG)
Rekommendationer för socialt liv	**Ansvarig kapitelgranskare VGR+** Linnéa Larsson, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Konsultsjuksköterskor
Vattkoppor	**Ansvarig kapitelgranskare VGR+** Torben Ek, Barncancercentrum SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Supportive care-nätverket
Uppföljning efter avslutad behandling	**Ansvariga kapitelgranskare VGR+** Jonatan Källström, Magnus Sabel, Aron Onerup och Linnéa Larsson, Barncancercentrum SU, Stiliana Matsoukatidou, Neurologisk utredningsmottagning barn SU, Marianne Jarfelt, Mirka Pinkavová och Maria Olsson, Uppföljningsmottagning för vuxna efter barncancer SU **Granskare nationellt** Arbetsgruppen med stöd av sjuksköterskor och läkare vid respektive barncancercentra Personal från uppföljningsmottagningar Svenska Arbetsgruppen för LångtidsUppföljning efter (SALUB) Svenska Barnleukemigruppen (SBLG) Vårdplaneringsgruppen för CNS-tumörer hos barn (VCTB) Vårdplaneringsgruppen för solida tumörer hos barn (VSTB)



Regionala cancercentrum – regionernas nationella samverkan inom cancervården.
Med patienter och närstående för hela människan, i dagens och framtidens cancervård.
www.cancercentrum.se